

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

Année 1964 - N° 16

TITRE DE LA THÈSE

**Les anneaux vasculaires et vasculo-fibreux
complets par malformation des arcs aortiques :
deux cas de double arc aortique complet
avec aorte descendante à droite.**

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

et soutenue publiquement le Vendredi 14 Février 1964

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michèle BERTRAND

né le 31 Mai 1935

à TOURNUS (Saône-et-Loire)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554212_0023

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

Année 1964 - N°

TITRE DE LA THÈSE

**Les anneaux vasculaires et vasculo-fibreux
complets par malformation des arcs aortiques :
deux cas de double arc aortique complet
avec aorte descendante à droite.**

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

et soutenue publiquement le Vendredi 14 Février 1964

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michèle BERTRAND

né le 31 Mai 1935

à TOURNUS (Saône-et-Loire)

FACULTE MIXTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE DE LYON -

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens honoraires :

M. J. LEPINE, Membre de l'Institut

M. H. HERMANN, Correspondant de l'Institut Doyen : M. J. F. CIER

Assesseurs : MM. M. LEVRAT
L. REVOL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE,
MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET.

PROFESSEURS

MM. CIBERT	Clinique Urologique
PONTIUS (détaché à Beyrouth)	Physique biologique
DECHAUME	Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale.
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie.
WERTHEIMER	Clinique chirurgicale B.
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B.
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaire
CROIZAT	Clinique médicale C.
ENSELME	Chimie biologique et médicale.
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A.
REVOL	Pharmacie galénique.
POLLOSSON	Clinique gynécologique.
PIGEAUD	Clinique obstétricale.
BOURRET	Médecine du Travail.
LEVRAT	Clinique Médicale A.
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale.
NETIEN	Botanique et cryptogamie.
BERTRAND	Clinique chirurgicale C.
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique.
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie.
ROCHE	Médecine légale et déontologie.
COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique.
MOUNIER-KUHN	Clinique d'auto-rhino-laryngologie et d'au- dio-phonologie.
PAUFIQUE	Clinique Ophtalmologique.
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie.
BRUN	Clinique de pneumo-physiologie.
CREYSSSEL	Clinique traumatologique des membres.
DARGENT	Clinique carcinologique.
GUICHARD	Anatomie pathologique.
GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale.
LATARJET	Anatomie.
PEYCELON	Pathologie chirurgicale.

MM. GIRARD Marcel	Thérapeutique.
VACHON	Pathologie médicale.
GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires.
PAPILLON	Radiologie.
JEUNE	Clinique des maladies infectieuses.
GONIN	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale.
MONNET	Bactériologie.
BANSSILLON	Physiologie et pathologie obstétricale.
CHATONNET	Physiologie B.
GUINET	Clinique endocrinologique.
TRILLAT	Clinique de Chirurgie orthopédique.
FREIDEL	Clinique stomatologique.
MARION Joseph	Clinique de Chirurgie et d'Orthopédie infantiles.
DORCHE	Matière médicale et législation pharmaceutique.
DUMONT Louis	Histologie et embryologie.
PETROT	Chimie.
CIER J.F.	Physiologie A.
PERRIN J.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.
MICHAUD Pierre	Clinique de Chirurgie cardiaque.
X	Clinique médicale infantile et hygiène du 1er âge.
X ...	Biologie médicale et pharmacodynamie.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM. BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine.
BERTOYE	Bactériologie.
MANSUY	Neuro-chirurgie.
COLLET	Chimie générale et pharmaceutique.
SARROUY	Clinique de pédiatrie.
LAC OIX	Hygiène et climatologie.
LIARAS	Clinique chirurgicale propédeutique.
LECUIRE	Neuro-chirurgie.
REVOL	Médecine générale.
GOINARD	Thérapeutique chirurgicale.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ROMAN	Parasitologie.
CIER André	Pharmacie chimique et pharmacologie.
FEROLDI	Anatomie pathologique.
MORET	Physique biologique.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

MM. CREYSSSEL Roger	Chimie biologique.
THIVOLET	Hygiène
GARIN	Parasitologie.
PINET	Electro-radiologie.
ODDOUX	Botanique et cryptogamie.

MM. FRANÇILON	Chirurgie Générale
SAUBIER	Chirurgie Générale
SCHOTT	Neuro-Psychiatrie
ALLEGRE	Neuro-Chirurgie
CHASSARD	Electro-Radiologie
FAYSSE	Orthopédie
GAILLARD	Oto-Rhino-Laryngologie
GARDE	Médecine Générale
HUGONNIER	Ophtalmologique
KALB	Pneumo-Phtisiologie
LARBRE	Médecine Générale
MARET	Chirurgie Générale
MORNEX	Médecine Générale
NORMAND	Médecine Générale
PERRIN	Médecine Générale
BETHENOD	Pédiatrie et Puériculture
DUMAS	Stomatologie
FRIES	Médecine Générale
GARMIER	Obstétrique
LAMBERT	Médecine Générale
NOEL	Médecine Générale
SCHNEPP	Orthopédie
NICHOULIER	Chirurgie Générale

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. MOUNIER-KUHN , Président de thèse
 JAUBERT DE BEAUJEU
 BETHENOD
 PERRIN A.

A MES PARENTS,

Ils ont contribué, au prix de grands sacrifices,
à la venue de ce jour.

Je les en remercie du fond du coeur.

A MON MARI,

En témoignage de mon amour.

A MON FILS,

A MA FAMILLE,

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE,

Monsieur le Professeur MOUNIER-KUHN

Professeur de Clinique oto-rhino-laryngologique,

Il nous a fait l'honneur de présider ce travail.

Nous espérons qu'il voudra bien excuser nos
faiblesses.

Qu'il soit assuré de notre profonde reconnais-
sance.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur Agrégé JAUBERT de BEAUJEU,

Au cours de notre semestre d'Externat, nous avons apprécié ses qualités scientifiques et humaines profondes.

Il a bien voulu nous confier ce sujet : nous espérons ne pas le décevoir.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de toute notre gratitude et l'assurance de notre grand attachement.

Monsieur le Docteur BETHENOD,

Nous le remercions d'avoir mis son observation clinique à notre disposition.

Qu'il veuille bien trouver ici l'assurance de notre profonde reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé A. PERRIN,

Nous avons gardé de notre passage dans son Service le souvenir de ses grandes connaissances et de son amabilité.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX ,

Externat :

Mr. Le Professeur PEYCELON, Chirurgien des Hopitaux

Mr. le Professeur MALLET-GUY, Professeur de Clinique Chirurgicale

Mr. le Professeur GUILLEMINET, Professeur de Clinique Chirurgicale
infantile et orthopédique

Mr. le Professeur ROCHE, Médecin des Hopitaux

Mr. le Professeur Agrégé TRAEGER, Médecin des Hopitaux

Mr. le Professeur FROMENT, Professeur de Clinique cardio-vasculaire

Mr. le Docteur NORMAND, Médecin des Hopitaux.

LES ANNEAUX VASCULAIRES ET VASCULO-FIBREUX COMPLETS

PAR MALFORMATION DES ARCS AORTIQUES

A propos de deux cas de double arc aortique complet

avec aorte descendante à droite

Les malformations des arcs aortiques, nombreuses, comprennent :

- les arcs aortiques doubles perméables dus à la persistance des quatrième arcs aortiques droit et gauche;
- les arcs aortiques uniques résultant de la disparition de l'un des deux arcs primitifs qui sont souvent latents.

Toutefois, deux anomalies peuvent transformer les anneaux vasculaires incomplets en cercles vasculo-fibreux complets :

- le segment atrésié d'un des deux arcs peut être représenté par un reliquat fibreux qui participe à la sténose,
- le canal ou ligament artériel peut être tendu de l'artère pulmonaire gauche à une aorte descendante à droite réalisant l'anomalie décrite par NEUHAUSER.

Tous ces cercles vasculaires ou vasculo-fibreux complets enserrant l'oesophage et la trachée, exceptionnellement la trachée seulement (GROSS et WIRE MALACARNE).

Ils sont à l'origine de troubles souvent graves, dès les premiers mois de la vie, d'autant plus que la sténose est serrée.

A condition d'y penser, un diagnostic souvent précis est possible et conduit à l'intervention.

Deux observations d'arc aortique double complet perméable opéré et guéri, sont l'occasion de reprendre l'état de ces malformations.

NOS OBSERVATIONS

Le premier cas que nous avons opéré avec succès était un double arc aortique complet avec aorte descendante à droite, arc gauche prédominant et canal artériel probablement à gauche.

Cette observation est intéressante du fait de la rareté de ce type de malformation, du problème de voie d'abord, enfin à cause du caractère dramatique du syndrome clinique, survenu dès la naissance, imposant l'intervention à la soixantième heure.

Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature d'anomalie des arcs aortiques opérés si tôt.

L'enfant PAT... Ch. est adressée au Professeur BERNHEIM par le Docteur JOSSERAND.

Elle est née à terme, pesant 3 kgs.900, apparemment bien constituée. L'accouchement a été normal.

Dès la naissance, un bruit respiratoire anormal a été noté par la sage-femme.

Le 1er jour, l'enfant a présenté une dyspnée progressive avec tirage et encombrement respiratoire. On a de suite été frappé par un emphysème pulmonaire aigu bilatéral constaté sur les radiographies.

Le premier essai alimentaire s'est bien passé. La deuxième tentative a déclenché une crise asphyxique avec cyanose.

Le 2ème jour, la dyspnée s'aggrave. Il existe un petit stridor. Le thorax est distendu par l'emphysème. Il y a peu d'ampliation thoracique. On passe l'enfant à la scolie et la position verticale paraît soulager la gêne respiratoire.

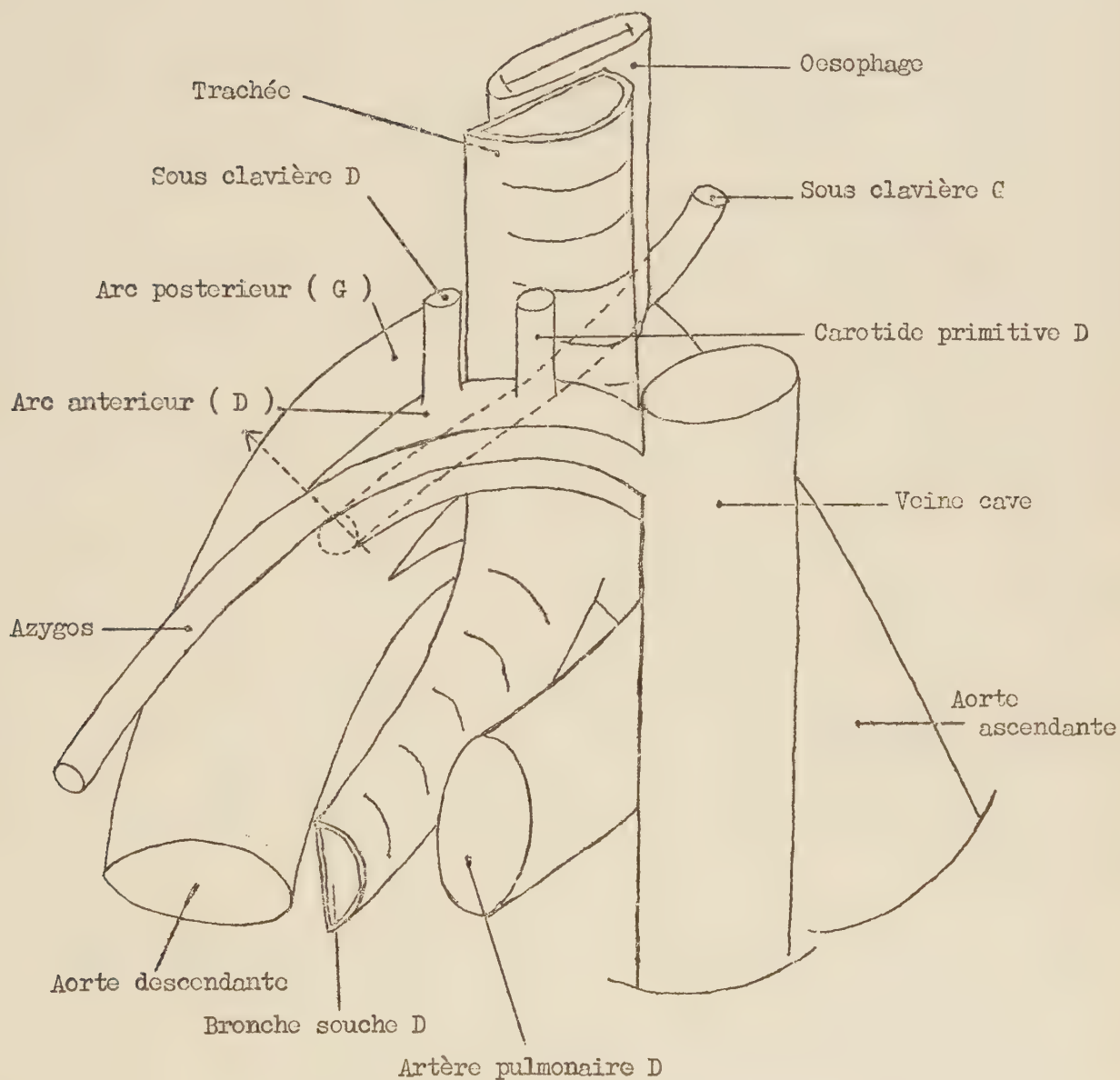
Les radiographies ont permis d'éliminer une hernie diaphragmatique, un emphysème malformatif et l'on a pensé à la possibilité d'une malformation des voies aériennes supérieures, d'une sténose trachéale, d'une trachéomalacie, d'une fistule oesophago-trachéale.

C'est pourquoi l'enfant est passée dans le Service du Professeur MOUNIER-KUHN où est pratiquée une bronchoscopie (Docteur PERSILLON).

" Trachée normale jusqu'à son tiers inférieur. A ce niveau, sténose inflammatoire pratiquement totale, mais souple, se laissant facilement refouler et franchir par le tube. Bombement majeur du côté gauche. La charnière trachéale est réduite à une fente verticale enserrée par deux bourrelets supérieurs droit et gauche. Une fois franchie, la sténose laisse apparaître l'éperon trachéal et l'examen des bronches droite et gauche ne montre rien de particulier ".

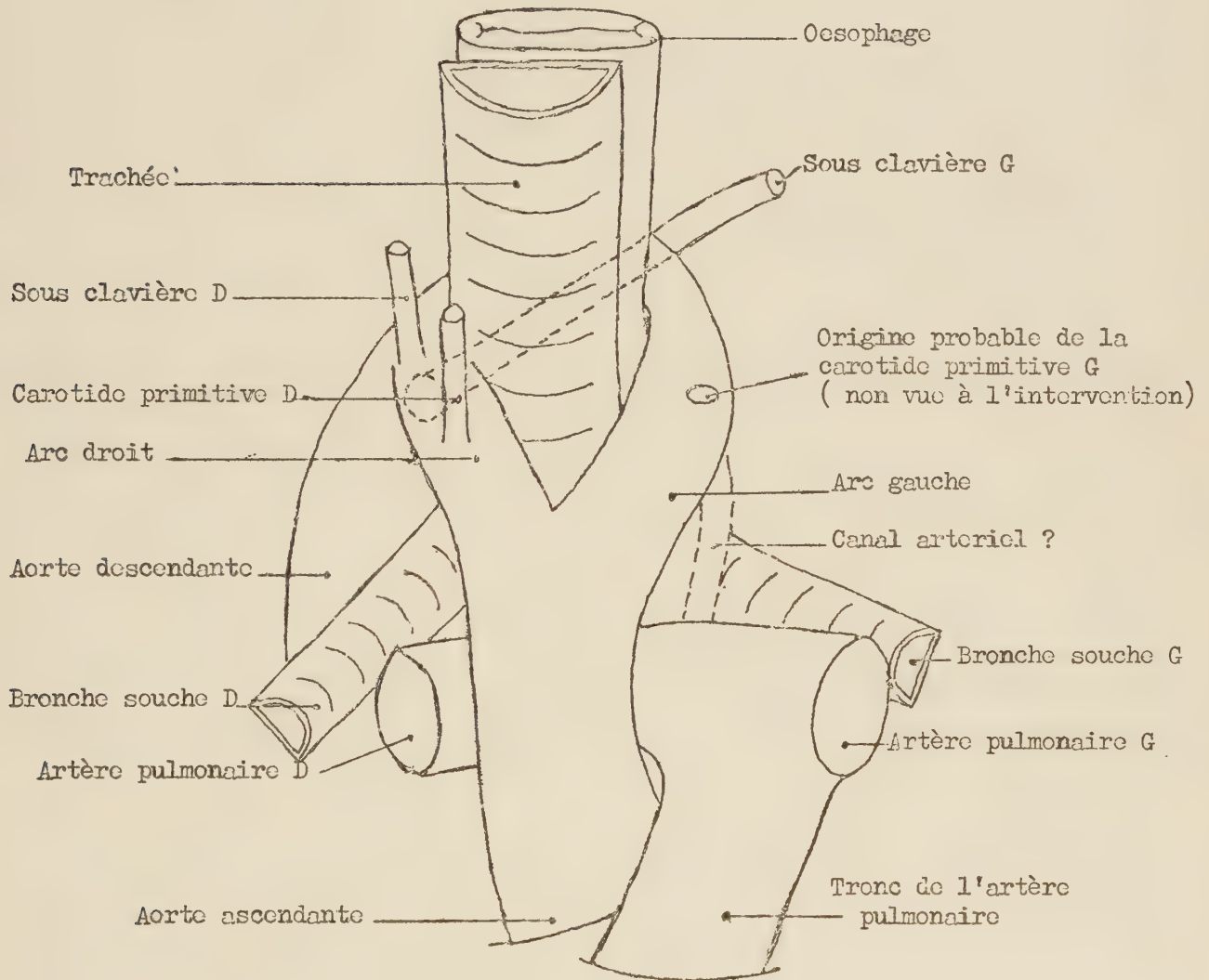
Observation N° I Pat. CH.

Vue laterale droite telle que la malformation est apparue après thoracotomie droite. La flèche indique le lieu de la section de l'arc antérieur droit.



Observation N° I Pat. CH.

Arc aortique double complet avec aorte descendante à droite et canal artériel probablement à gauche. Vue de face.



A l'oesophagoscopie, " Oesophage normal jusqu'à environ 10 à 11 cms. des maxillaires. A ce niveau, sur la paroi antéro-latérale gauche, apparition d'une zone très congestive, d'aspect "furonculeux" faisant penser à la possibilité d'une fistule et cela d'autant plus qu'à plusieurs reprises un crépitement bulleux est entendu dans le tube ".

En somme, le diagnostic finalement retenu est celui d'une sténose par compression extrinsèque de l'arc trachéo-oesophagien et l'on a alors pensé à une malformation vasculaire, notamment une artère pulmonaire anormale.

Dans la soirée du 2ème jour, l'aggravation de la dyspnée avec cyanose a été telle que l'on n'a pu transporter l'enfant dans le service de chirurgie. Elle fut opérée sur place d'urgence le 20 avril 1963.

Intervention : Docteur JAUBERT de BEAUJEU, MIKAELOFF; Anesthésie Générale : Mme. BEJUIT.

L'intubation est réalisée sans anesthésie sur une enfant complètement noire, le tube franchit la sténose et l'on fait oxygéner l'enfant. L'anesthésie est alors menée selon le mode habituel : injection de 7/20ème de centimètre cube de d-tubo-curarine. Enfant difficile à ballonner jusqu'à la section de l'arc anormal, car la sonde trachéale est serrée.

" Thoracotomie droite par ouverture du 5ème espace intercostal. On est gêné par le poumon qui est distendu mais non emphysémateux. Abord du médiastin où l'on trouve une aorte descendante à droite dont la crosse est doublée par la crosse de l'azygos. La dissection du médiastin est infiltré par un tissu fibreux qui gêne la libération des éléments, est difficile, On repère la bronche souche droite qui passe sous cette crosse aortique, puis l'oesophage et la trachée, et l'on découvre la cause de la sténose trachéo-oesophagienne qui est un double arc aortique complet. On le dissèque le plus loin possible pour individualiser les éléments et fixer le lieu de la section vasculaire.

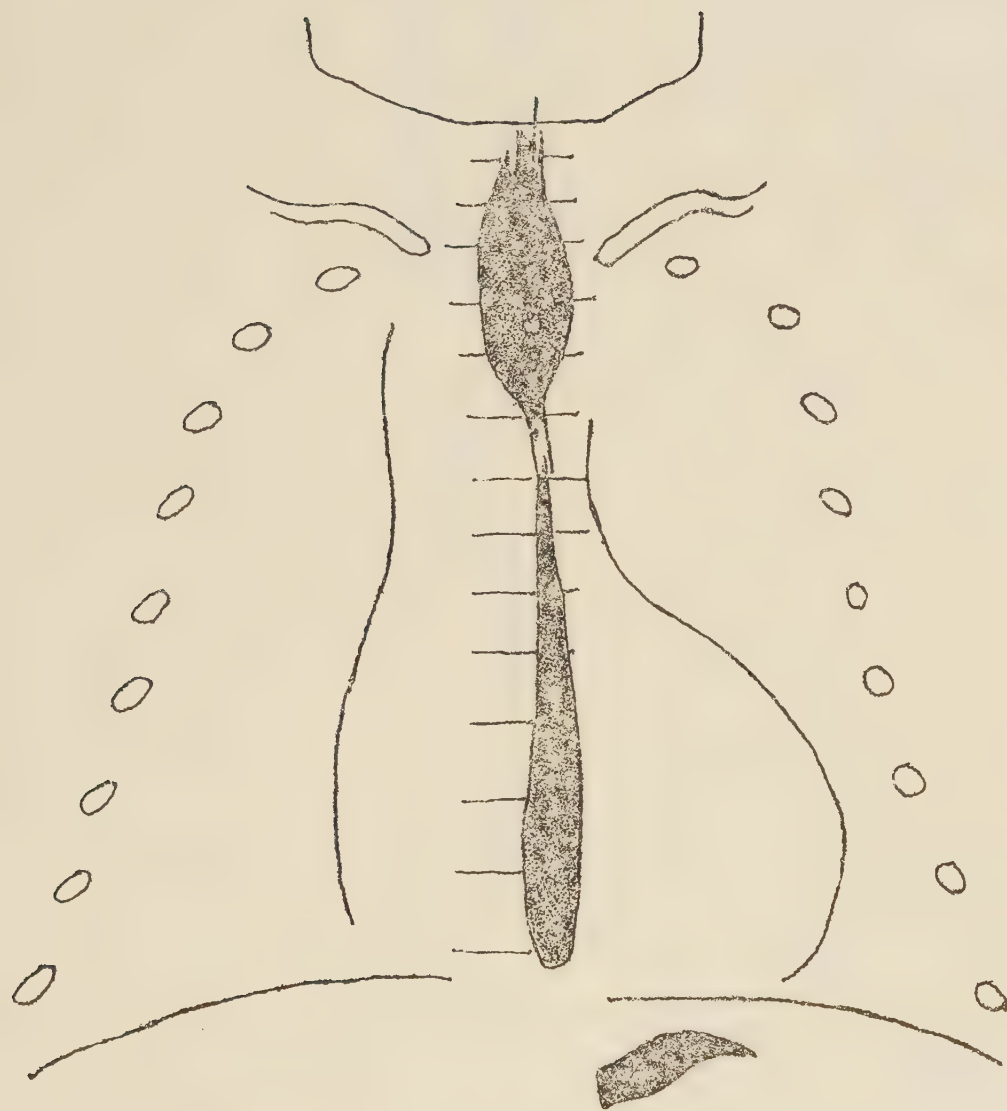
L'arc aortique antérieur, d'un calibre sub-normal, donne à droite deux vaisseaux ascendants : carotide primitive et sous-clavière droite, qui montent en dehors de la veine cave supérieure. On ne peut voir si, à gauche, cet arc antérieur donne un autre vaisseau.

L'arc postérieur, un peu plus volumineux, donne près de la jonction avec l'arc antérieur, pour former l'aorte descendante, un vaisseau à direction ascendante profonde, dont on ne peut voir l'aboutissement et qui est probablement l'artère sous-clavière gauche. Cet arc postérieur, situé plus haut que l'antérieur, est doublé à sa partie inférieure par un vaisseau plus petit, qui semble se diriger vers l'origine de l'aorte, et qui, autant qu'on puisse le voir, dans la profondeur, paraît venir de celle-ci. Mais il s'agit peut-être du canal artériel.

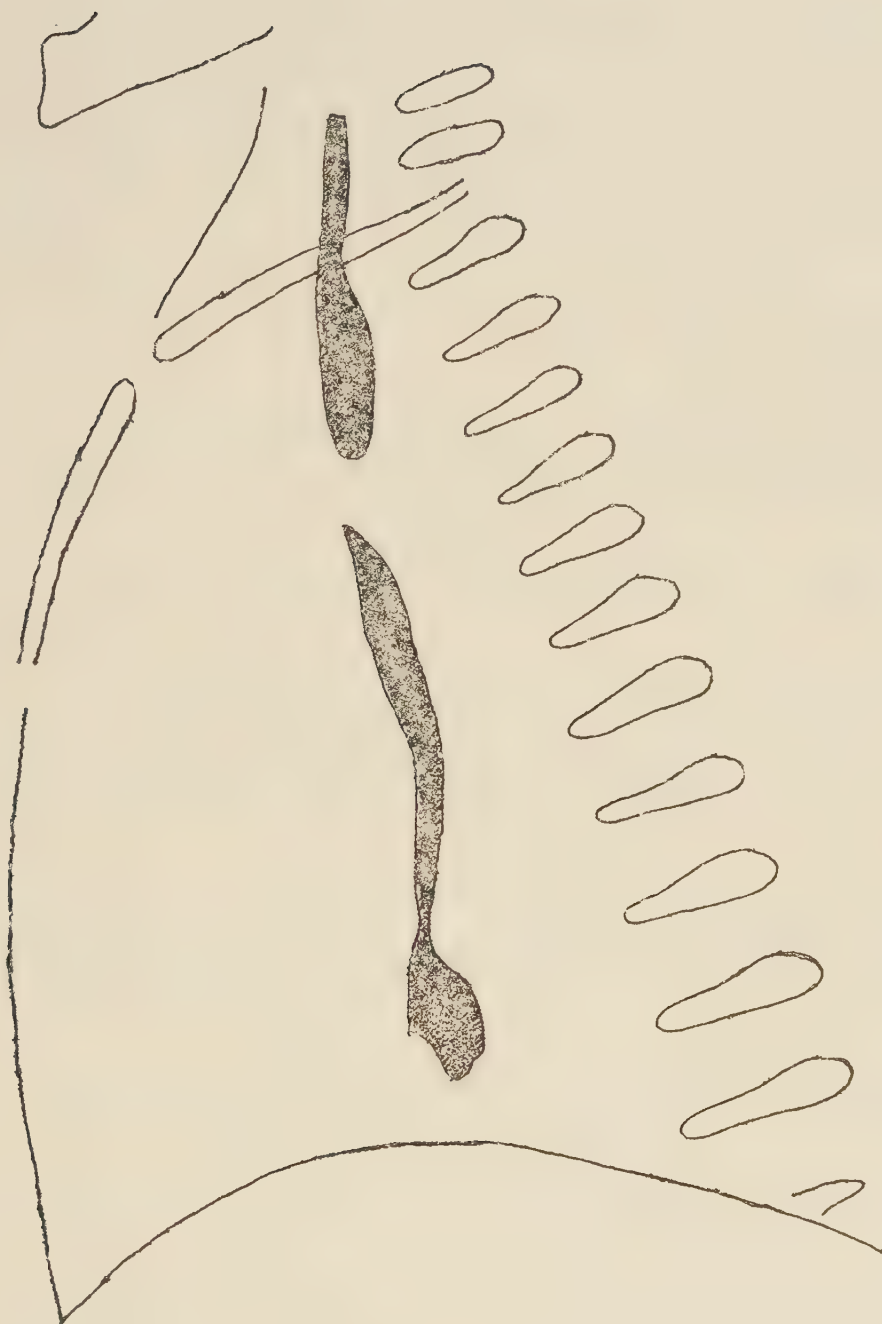
On recherche alors les possibilités de fixer le point électif de la section. Les deux arcs sont à peu près du même volume, le postérieur légèrement plus gros. Ce dernier est profond et on voit mal les connexions. Sur l'arc antérieur, il est difficile de faire porter la section entre la naissance des deux vaisseaux droite qui sont presque au contact. On ouvrira donc l'anneau latéralement en sectionnant l'arc antérieur près du confluent des deux arcs entre celui-ci et l'origine de la sous-clavière droite, après s'être assuré que l'aorte descendante et les vaisseaux issus des arcs continuent à battre normalement.

Immédiatement, l'anneau très serré s'ouvre, les éléments sont au large et l'insufflation est facilitée.

La trachée était véritablement coincée dans l'angle aigu formé par l'origine des deux arcs. A la fin de l'intervention, l'axe trachéo-oesophagien se présente sur la face latérale droite du médiastin, très dégagé des éléments voisins, car l'arc antérieur s'est spontanément écarté en avant et à gauche.



Dom. ENT. Oesophagogramme pré-opératoire
Cliché de face.



Dom. ENT. Oesophagogramme pré-opératoire 4-X-63
Cliché de profil.

L'intervention s'est déroulée sans incident en dehors de la gêne passagère de la ventilation due à la striction de la sonde endo-trachéale. Fermeture habituelle du thorax sans drainage.

Les suites opératoires sont très simples, la respiration devient tout de suite normale, la cyanose a disparu et l'alimentation se déroulera normalement l'enfant pesant 4 kilogs au 15ème jour.

Sur la radiographie du 28 avril 1963, on note une légère dilatation de l'oesophage au-dessus de la sténose. L'aspect des poumons est redevenu normal.

Le 7 mai 1963, une laryngo-bronchoscopie est pratiquée par le Professeur MOUNIER-KUHN : " Il persiste un refoulement antéro-externe gauche de la partie moyenne de la trachée; on fera des tomographies; la trachée est néanmoins largement perméable ".

L'enfant sort en excellent état le 9 mai 1963.

Elle est convoquée en novembre 1963 pour un nouvel examen trachéal.

L'enfant présente un stridor avec cornage permanent, discret, sans tirage aucun. Lorsqu'elle crie, le cornage s'accroît à la reprise inspiratoire.

Les troubles respiratoires ne se sont pas accentués, mais ils persistent.

On peut mettre ces troubles sur le compte de la persistance d'un arc vasculaire postérieur gauche très important, ou bien sur l'existence d'une trachéomalacie.

Le 7.II.1963 : Bronchoscopie - Professeur MOUNIER-KUHN -

" Dans l'ensemble, la morphologie trachéale est bonne; la paroi gauche est d'aspect normal. A droite, il persiste à la partie moyenne un bombement qui bat un peu et au niveau duquel on ne voit pas les cartilages trachéaux. On peut donc prononcer le nom de trachéomalacie localisée ".

Le 8.II.63 est pratiqué un transit oesophagien. Dr. DEPENNE - montrant un oesophage normal vertical, avec légère empreinte vasculaire à gauche, mais aucune empreinte aortique postérieure éliminant le rôle des vaisseaux dans les troubles respiratoires actuels.

Notre deuxième observation étroit un double arc aortique complet avec aorte descendante à droite et arc droit prédominant.

Du fait de l'allure subaigue des troubles, nous avons pu dans ce cas compléter les examens pré-opératoires et poser un diagnostic exact.

L'enfant Dom. ENT... est adressé au Dr. BETHENOD par le Dr. LAUT pour stridor congénital.

Il s'agit d'un enfant du sexe masculin né à terme, pesant 3 kgs.800. L'accouchement et la grossesse ont été normaux.

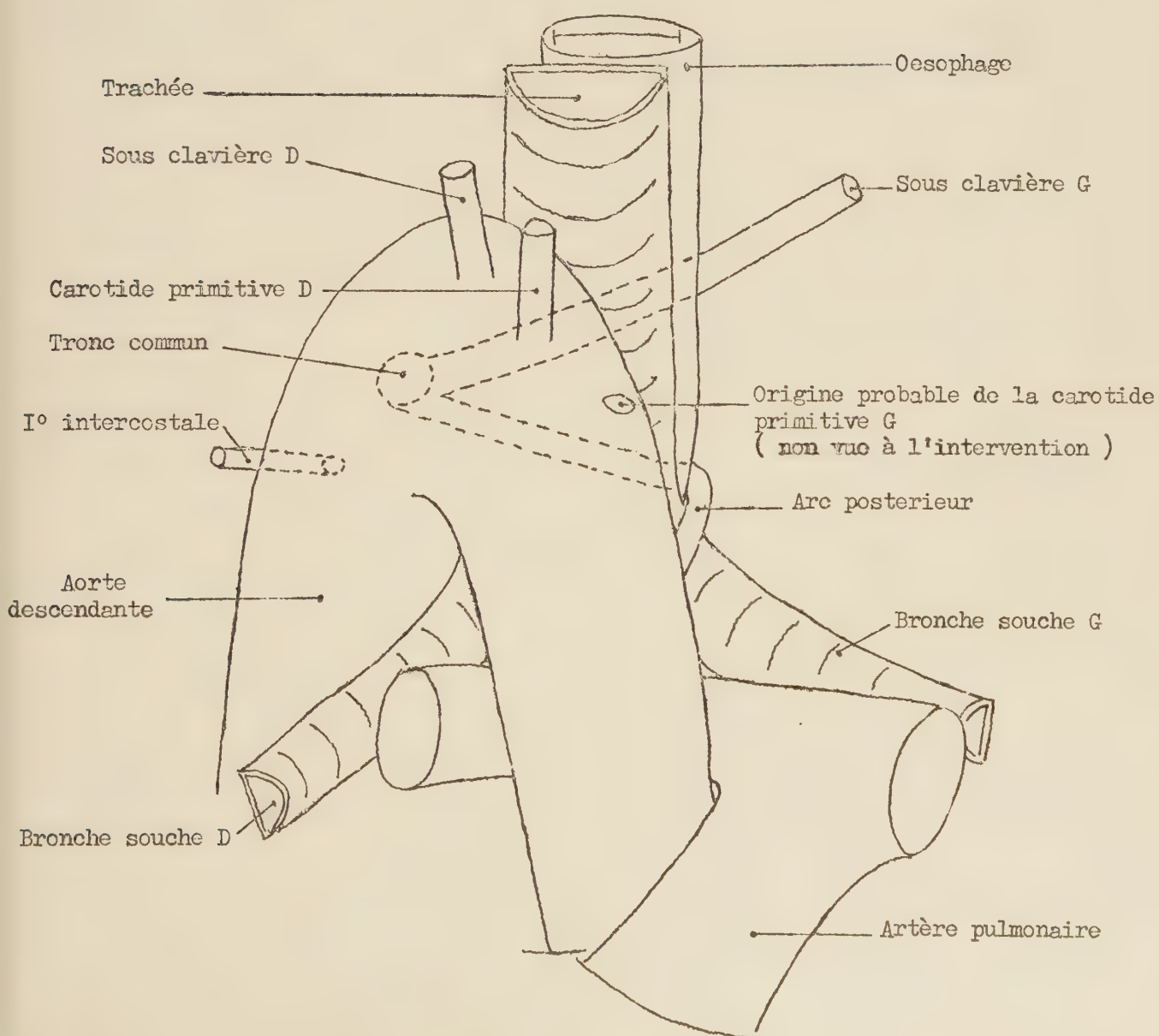
Dès la naissance, l'entourage a noté un bruit respiratoire anormal.

Au 5ème jour, l'enfant fait une fausse route alimentaire avec cyanose. Une radiographie pulmonaire pratiquée dans les suites est trouvée normale.

A trois mois, nouvelle fausse route avec cyanose généralisée. Les troubles respiratoires sont suffisamment importants pour nécessiter une oxygénothérapie.

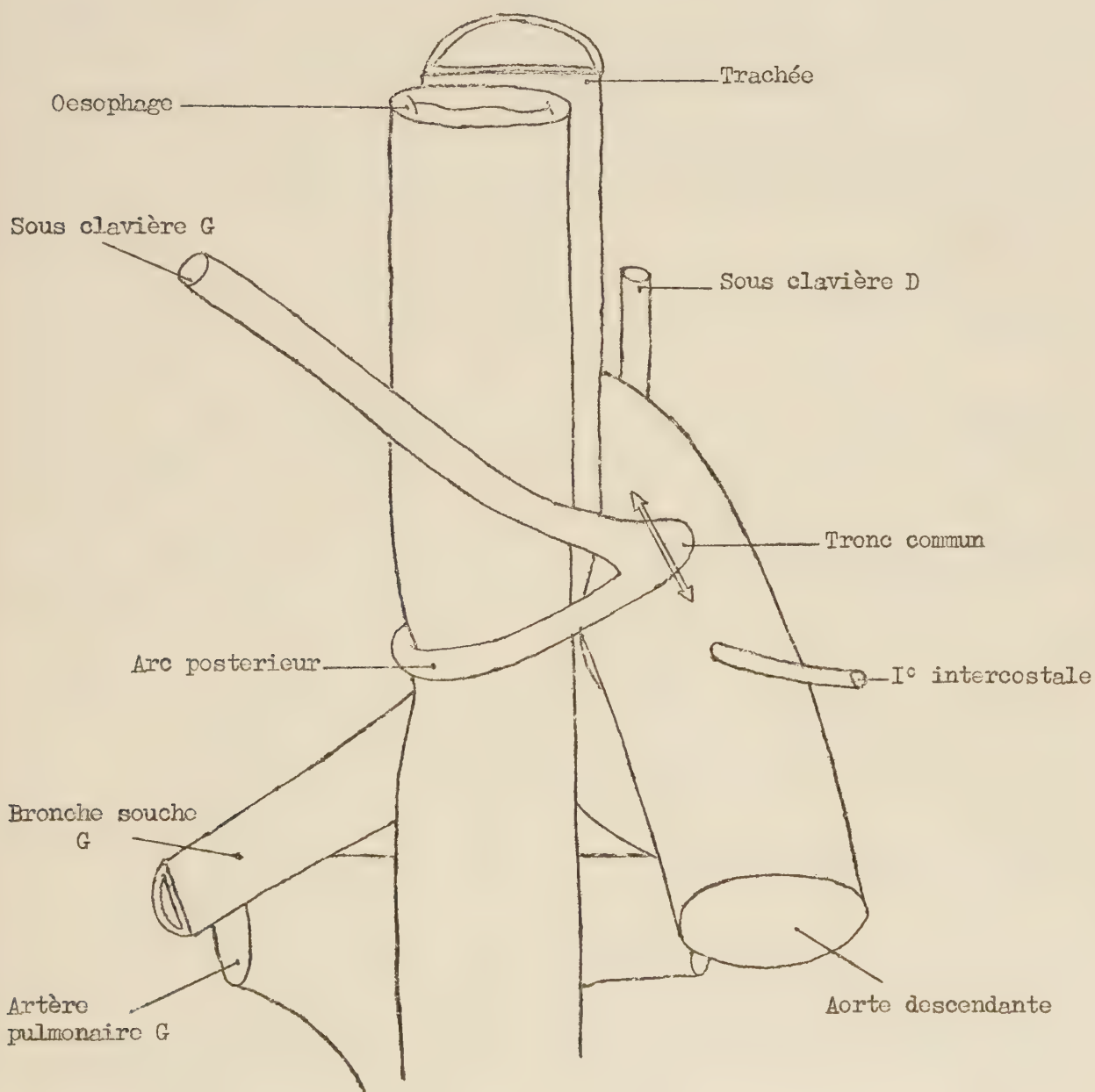
Observation N° 2 . Dom. ENT

Arc aortique double complet avec aorte descendante à droite. Vue de face.



Observation N° 2 Dom. ENT. Vue postérieure

La flèche indique le lieu de la section du tronc commun.



Un mois après, nouvelle fausse route alimentaire avec cyanose. L'enfant est alors hospitalisé dans le Service du Dr. BETHENOD.

L'histoire clinique évoque d'emblée une malformation des arcs aortiques :

- stridor avec cornage aux deux temps respiratoires,
- épisodes de fausse route alimentaire,
- tirage sus-sternal et enfoncement inspiratoire du thorax,
- amélioration du stridor lorsque la tête de l'enfant est en hyper-

extension.

Des radiographies du thorax montrent :

- une opacité para-médiastinale supérieure droite qui fait penser à un thymus,
- une absence de crosse aortique à gauche,
- un rétrécissement apparent de la trachée à son extrémité inférieure,
- une empreinte postérieure sur l'oesophage qui est bien visible sur les clichés en oblique et de profil.

Des tomographies montrent bien une double sténose trachéale et oesophagienne.

L'examen élimine une malformation des voies aériennes supérieures, une fistule oeso-trachéale et une hypoplasie de l'oesophage.

Une bronchoscopie est pratiquée par le Dr. MARTIN : " L'examen laryngé en laryngoscopie directe est négatif. La motricité des aryténoïdes est normale. Cependant, par la forme du larynx, il n'a pas été possible de voir les cordes vocales ".

Des clichés oesophagiens avec tomographies ont été réalisés par le Dr. DEFRENNE : " Il existe une grosse empreinte vasculaire sur le bord droit et la face postérieure de l'oesophage. La trachée est partiellement sténosée à ce niveau. Il n'existe aucun aspect de fistule trachéo-oesophagienne.

Ainsi se trouve porté le diagnostic de double arc aortique avec aorte descendante à droite et gros arc antéro-droit.

L'intervention est pratiquée le 17.10.63. L'enfant a six mois.

Dr. JAUBERT de BEAUJEU, Dr. MOLLARD, Dr. PESCHAUD.

Anesthésie: Mme. BEJUIT - Mme. BERTRAND.

L'anesthésie est donnée selon le mode habituel. L'intubation de la trachée est facile.

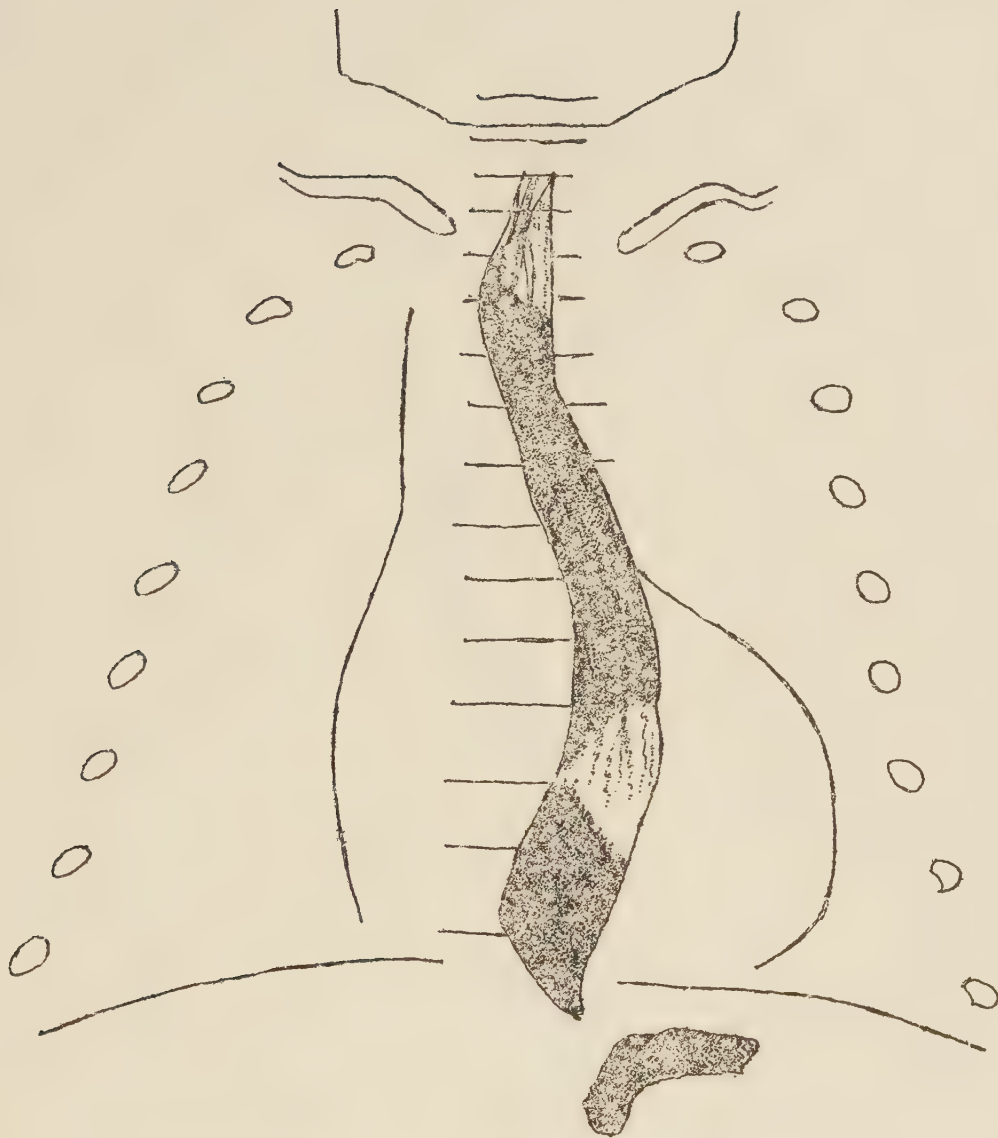
Thoracotomie par ouverture du 4ème espace intercostal droit.

Comme prévu, l'aorte est bien à droite, surmontée par la crosse de l'azygos qui est liée et sectionnée.

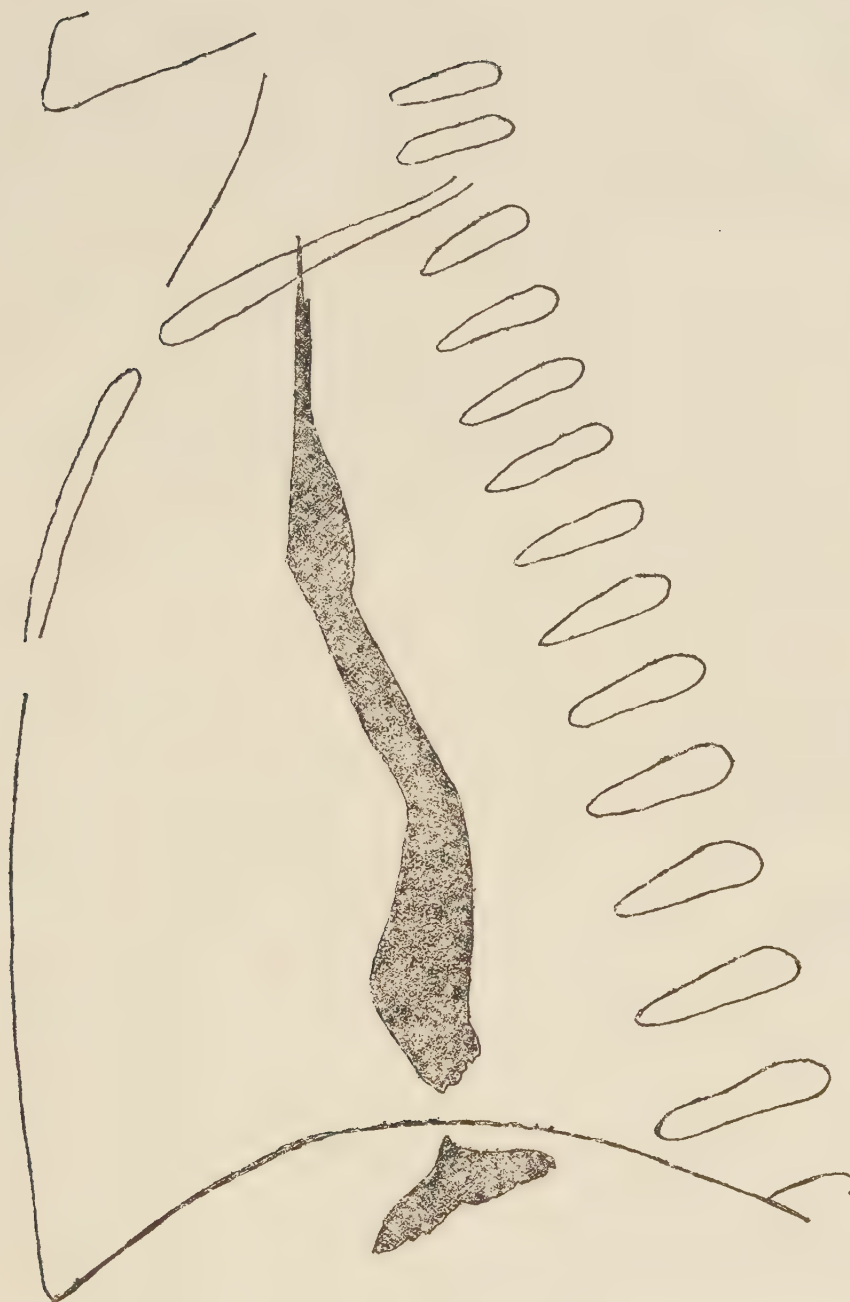
La dissection du médiastin montre la compression et la coudure de l'oesophage et de la trachée sous la crosse aortique croisée par le récurrent.

On voit mal la malformation. De la crosse aortique, partent en direction ascendante, deux gros vaisseaux représentant probablement la sous-clavière droite et la carotide primitive droite, qui disparaît derrière la veine cave supérieure et le thymus.

De la face postérieure de la crosse aortique, à 3 mm. de la naissance de la 1ère intercostale, part un tronc volumineux qui se divise au bout de 8 à 10 mm. en deux troncs, l'un volumineux, qui, croisant l'oesophage en arrière, se rend dans l'hémi-thorax gauche. Son clampage supprime le pouls radial gauche. L'autre tronc, plus petit, a une direction descendante. On ne peut voir son origine, mais c'est lui qui ferme l'anneau aortique et il vient certainement de la partie gauche de la crosse.



Dom. ENT. Oesophagogramme post-opératoire. I6 XI 63.
Cliché de face.



Dom. ENT. Oesophagogramme post opératoire. I6 XI 63
Cliché de profil.

Le clampage de l'origine de ces deux troncs ne supprime pas le pouls, c'est là que portera la section, qui est pratiquée après ligature simple, renforcée par une ligature appuyée.

La section libère totalement le médiastin, la sous-clavière "filant" littéralement du côté gauche et ainsi l'axe aéro-digestif se retrouve libre, bien en place devant la colonne vertébrale.

Fermeture habituelle sans drainage. Antibiotiques, sérum.

Les suites opératoires ont été relativement simples en dehors d'un petit épanchement pleural droit. Elles ont surtout été marquées par l'amélioration considérable de l'état respiratoire. Persistance, toutefois, d'un certain cornage, beaucoup plus discret, mais bien audible à l'auscultation, et d'un tirage modéré.

Du point de vue digestif, l'enfant boit actuellement de façon normale, sans être obligé de s'arrêter.

Une laryngoscopie est pratiquée le 8.II.63 - Dr. MARTIN - "Larynx normal, motricité normale, cordes vocales normales".

Un transit oesophagien réalisé le 16.II.63 est très évocateur, montrant de façon certaine l'amélioration du transit par levée de la sténose.

L'enfant sort du Service le 6.I2.63.

I - HISTORIQUE

Connues depuis le XVIIIème siècle, ces anomalies sont restées longtemps des découvertes d'autopsie par HUNAND (1735), HOMMEL (1737).

En 1837, VON SIEBOLD publiait un cas de double arc aortique associé à une malformation cardiaque chez un nouveau-né mort à dix jours, qui avait eu une dyspnée avec cyanose et stridor dès la naissance.

C'est de cette époque que date le terme de LUSI NATURAE qui était appliqué aux anomalies des arcs aortiques et de DYSPHAGIA LUSORIA (BAYFORD, 1794).

De nombreuses études embryologiques furent faites par la suite et plusieurs classifications de ces anomalies proposées.

HISS démontra chez l'embryon l'existence d'une circulation aortique à disposition branchiale.

- En 1828, KRAUSS proposait une classification embryologique.

- En 1942, CONGDON précisait l'embryologie des arcs aortiques en mettant en relief le rôle des facteurs hémodynamiques dans la genèse des malformations.

- En 1946, EDWARDS donnait une classification pratique de ces anomalies, généralement adoptée.

Plusieurs descriptions précisèrent les tableaux cliniques.

- En 1936, ARKIN publie 29 cas de double arc découverts chez l'adulte et leurs aspects radiologiques.

- A la même époque, paraissent les études de MAUD ABBOT, de WHITNEY et HARRIS.

- En 1936 également, H. BLINCOE, M. LOWANCE et J. VENABLE trouvent des arcs gauches plus petits que les droits dans 9 cas sur 12.

- En 1939, WOLMAN reprend le tableau clinique chez l'enfant.

- En 1945, NEUHAUSER, par une étude radiologique d'un petit malade, permettait à GROSS de réaliser la première intervention avec succès.

- En France, d'ALLAINES, MATHEY, pratiquent les premières interventions : 1952 chez un adulte, 1955 chez un enfant.

II - RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

A l'origine, le tube cardiaque impair est prolongé en avant par le bulbe artériel qui se divise en deux aortes ventrales. Celles-ci se recourbent en arrière, constituant les deux aortes dorsales qui fusionnent rapidement en une aorte descendante unique et médiane.

Aorte dorsale et aorte ventrale sont unies de chaque côté par six arcs aortiques qui n'évoluent pas en même temps, mais successivement d'avant en arrière dès la 4ème semaine.

Le cloisonnement hélicoïdal du bulbe séparant le tronc de l'artère pulmonaire de la crosse aortique joue un rôle hémodynamique important dans l'évolution des arcs aortiques. Alors que l'aorte reste médiane, le tronc de l'artère pulmonaire se trouve rejeté vers la gauche.

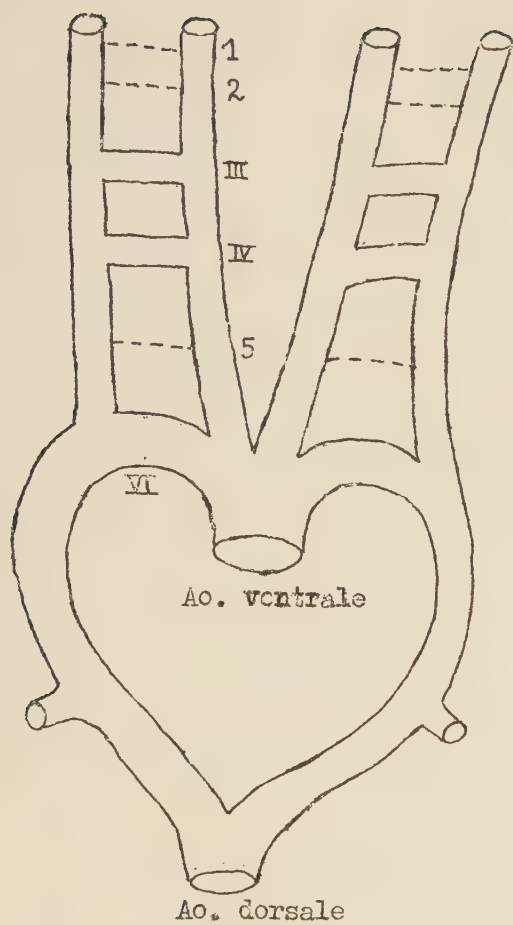
Il résulte de cette disposition que la plus grande partie du sang du fœtus gagne l'aorte descendante par le 6ème arc gauche : celui-ci reste perméable formant la branche gauche de l'artère pulmonaire et le canal artériel. Le 6ème arc droit recevant moins de sang diminue d'importance et s'atrophie dans sa portion distale.

Pour les mêmes raisons, le 4ème arc gauche reste volumineux et formera la portion horizontale de l'aorte alors que le 4ème arc droit, recevant moins de sang, diminuera d'importance.

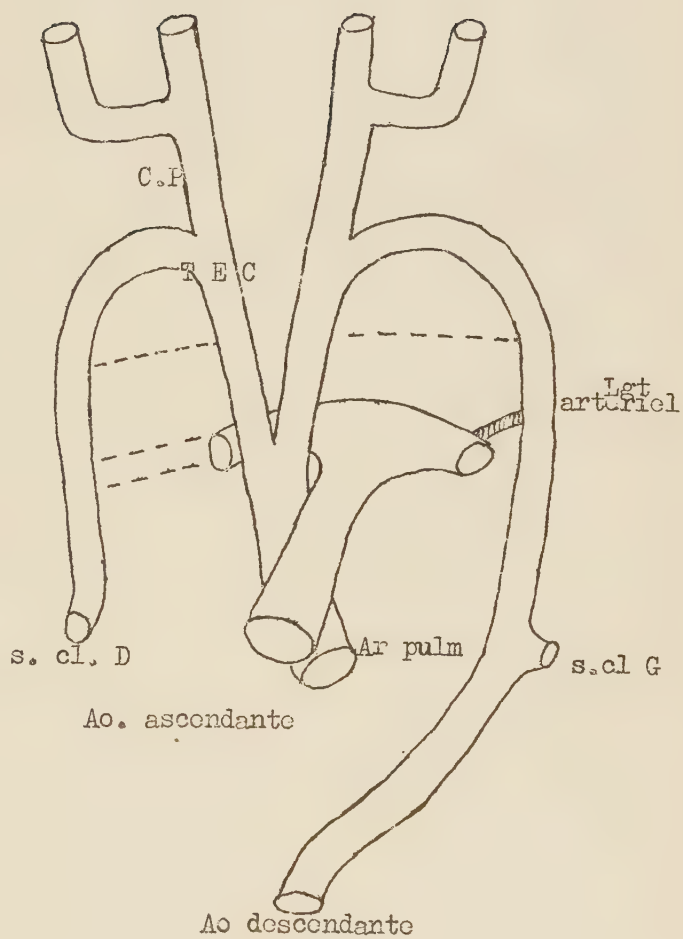
- Le 1er et le 2ème arc aortique de chaque côté disparaissent dès la 4ème semaine,

- le 3ème arc est à l'origine de la carotide interne,

- le 4ème arc gauche subit un développement considérable à l'origine de la crosse aortique, tandis qu'à droite il participe à la formation du tronc brachéo-céphalique et de la sous-clavière droite,



A la 4^e semaine



Vers le 40^e jour

- le 5ème arc des deux cotés est éphémère,

- le 6ème arc donne par bourgeonnement de sa partie interne, les artères pulmonaires droite et gauche, tandis que sa partie externe disparaît à droite, et qu'elle est à l'origine du canal artériel à gauche,

- enfin, l'atrésie de l'arc droit en aval de la sous-clavière droite aboutit à la disposition normale de la crosse aortique.

III - ETIOLOGIE

Les anneaux vasculaires complets sont moins fréquents que les arcs aortiques uniques, mais non exceptionnels.

Plus de 500 cas de malformations des arcs aortiques ont été publiés parmi lesquels 113 cas d'arcs aortiques doubles étaient retenus dans la thèse de DENIS (Paris 1959) et une vingtaine d'anomalies de NEUHAUSER

Les causes d'anomalies de développement des arcs aortiques restent inconnues : on a exceptionnellement retrouvé un facteur génétique, un facteur infectieux au cours de la grossesse dans quelques cas.

Expérimentalement, WILSON et MARKANY ont carencé des rates gestantes en vitamine A et obtenu chez les produits 75 % d'anomalies cardiovasculaires, parmi lesquelles 30 % étaient des anomalies des arcs aortiques.

IV - DESCRIPTION ANATOMIQUE

On peut distinguer schématiquement :

A) Les doubles arcs aortiques complets, fonctionnels, par persistance du 4ème arc droit et de la racine de l'aorte descendante droite. L'aorte ascendante se divise en deux branches qui montent de part et d'autre de l'axe trachéo-oesophagien et se réunissent en une aorte descendante unique, en arrière de l'oesophage.

Ainsi est constitué un anneau vasculaire plus ou moins serré : il correspond à l'évolution normale anatomique de la tortue et des reptiles.

- Sous chaque arc aortique, le récurrent décrit sa crosse,

- chacun de ces deux arcs donne deux branches : une carotide primitive en avant, une sous-clavière en arrière, ce qui est logique, puisque le 4ème arc droit n'a pas évolué. On ne voit pas toujours ces 4 branches, notamment celle qui naît derrière l'oesophage du côté opposé à la thoracotomie, ce qui peut expliquer que certaines observations ne mentionnent que 3 branches.

- Exceptionnellement, la disposition des deux arcs est symétrique; le plus souvent les arcs sont inégaux de taille et décalés en hauteur : l'arc postérieur est en général le plus volumineux mais pas toujours, et le côté de l'aorte descendante est volontiers du côté opposé à l'arc le plus développé.

Exceptionnellement, les deux aortes peuvent ne pas fusionner en arrière et descendre côte à côte, pour se continuer par les artères iliaques primitives homologues (BOURNES).

En définitive, comme la classification d'EDWARDS le souligne, il est important de préciser la situation des deux éléments : le canal ou ligament artériel, et le côté de l'aorte descendante.

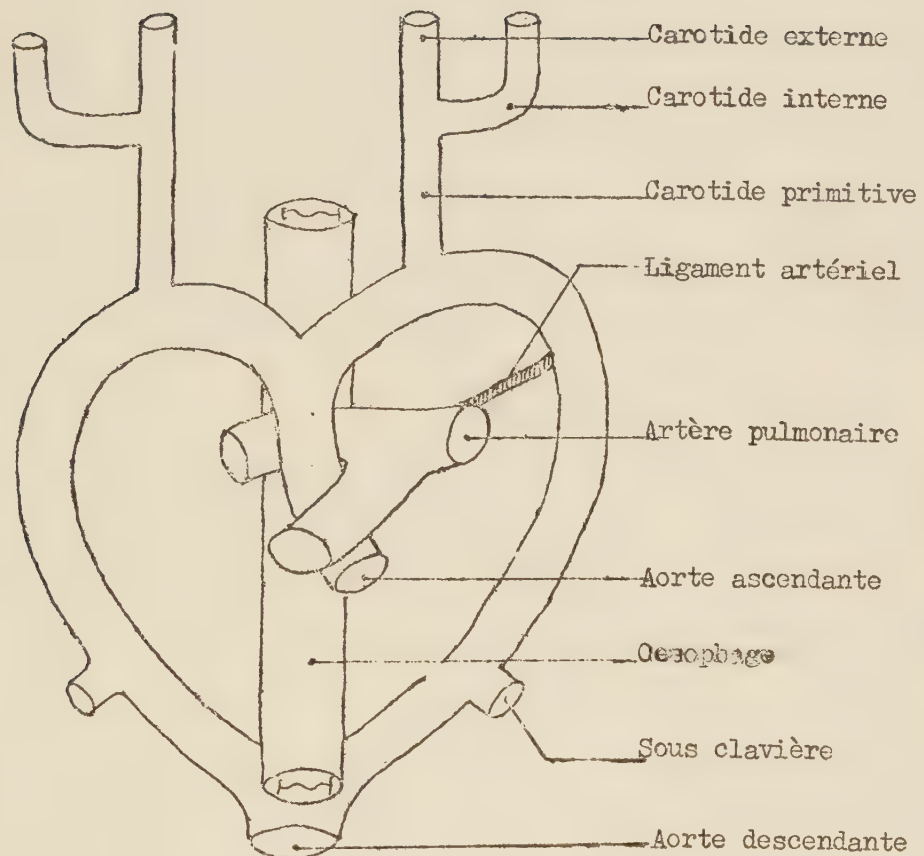


Schéma du double arc aortique complet (d'après SOULIE)

1) Le type le plus fréquent comporte une aorte descendante à gauche,

a) avec ligament artériel gauche :

Il représente 44 % de toutes les anomalies des arcs aortiques dans la statistique de GROSS. En général, l'arc gauche pré-trachéal est le moins développé (GRISWOLD l'a trouvé 21 fois sur 26); l'arc droit est rétro-oesophagien et s'unit à l'arc gauche sur le flanc gauche du rachis.

- Le ligament ou canal artériel naît de la racine de l'artère pulmonaire gauche et s'insère soit sur la partie haute de l'aorte descendante, soit sur la partie distale de l'arc aortique gauche. Les gros vaisseaux peuvent naître soit tous de l'arc antérieur ou postérieur, soit en partie sur l'arc, ou soit en partie sur l'autre.

b) avec ligament artériel droit :

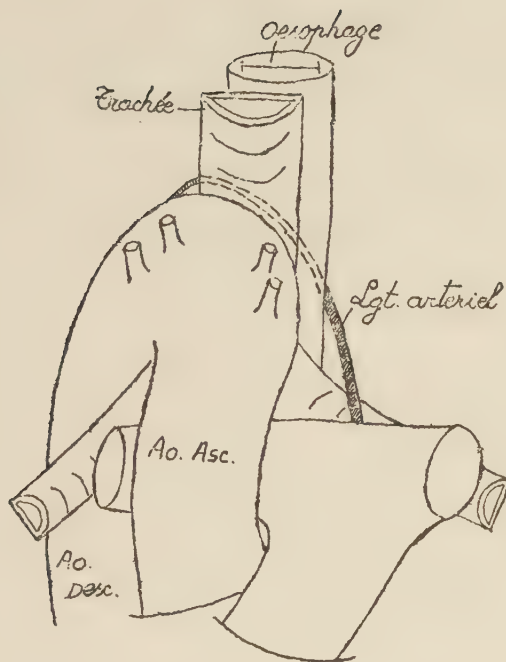
Cette éventualité est exceptionnelle (HARLEY).

2) Le double arc aortique complet avec aorte descendante à droite est plus rare.

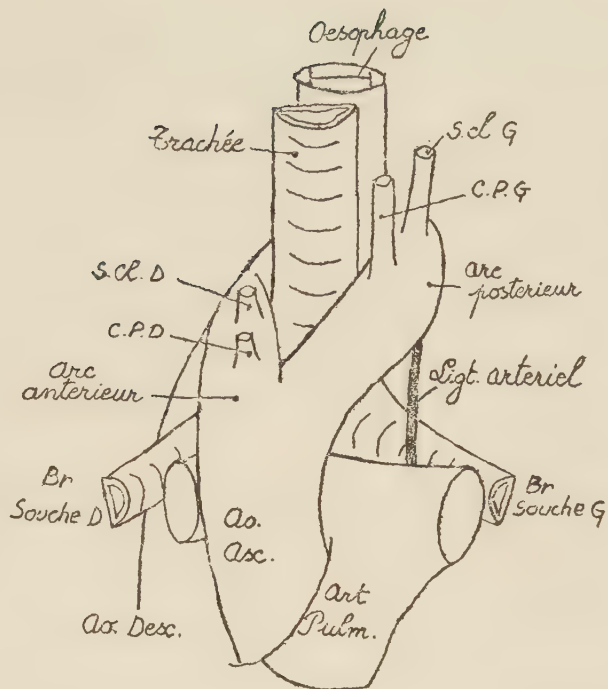
En 1949, GRISWOLD et YOUNG ont retrouvé dans la littérature 47 cas d'arc aortique double dont la position de l'aorte descendante avait été précisée : ils ont relevé 7 cas d'aorte descendante à droite.

- L'arc gauche est le plus souvent, mais pas toujours, le plus développé et son trajet est rétro-oesophagien, décalé en hauteur par rapport à l'arc droit qui est pré-trachéal.

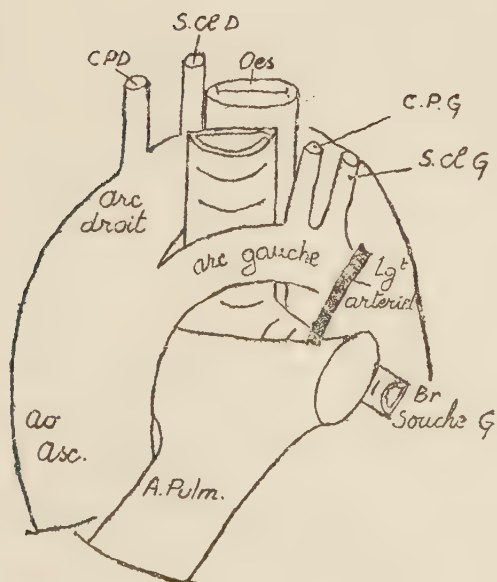
a) Les cas publiés avec ligament artériel à droite sont exceptionnels puisque MATHEY (1959) en a retrouvé 4 cas seulement dans la littérature, dont un décrit par ARKIN.



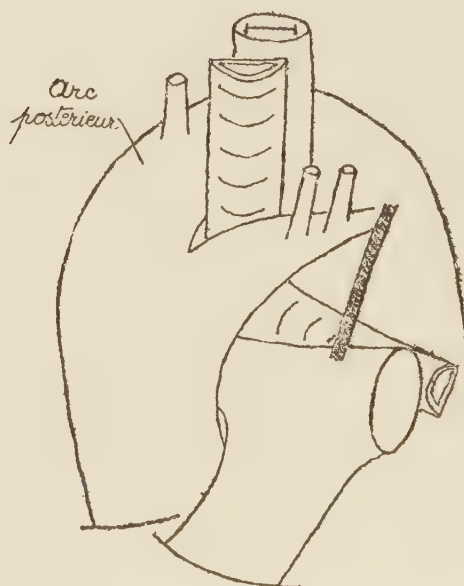
Anomalie de NEUHAUSER



Arc aortique double complet avec aorte descendante à D. et ligament artériel G.



Arc aortique double complet avec aorte descendante à G. et ligament artériel G.



Arc aortique double avec aorte descendante à G. et ligament artériel G. et atrésie entre S/cl G et insertion aortique du lgt artériel.

b) Les cas décrits avec ligament artériel à gauche sont également rares puisqu'une vingtaine de cas seulement sont connus :

- HERMANN, I cas (1928)
- ARKIN, I cas (1936)
- SIVERT et FINDLEY, I cas (1947)
- RINKER, I cas
- GROSS, 3 cas (1951)
- ASKERSON, LUBERT, I cas diagnostiqué pré-opératoirement (1952)
- P. MARION, I cas (1961)
- BARRIE et ROGET, I cas (1961).

C'est dans ce groupe que rentrent nos deux observations puisqu'il s'agit, en effet, de deux cas d'aorte descendante à droite.

Toutefois, certains détails leur confèrent un caractère un peu exceptionnel.

- Le 1er cas se distingue par la quasi symétrie des deux arcs, disposition génératrice d'une striction très importante, l'axe aéro-digestif se trouvant littéralement écrasé dans la fourche vasculaire formée par deux arcs de calibre à peu près semblable.

- Le 2ème cas trouve son originalité dans la présence d'un petit arc gauche, ce qui est inhabituel dans un cas d'aorte descendante à droite. Ces caractères anatomiques rendent compte de l'allure subaiguë des troubles dans le 2ème cas, par opposition au caractère dramatique et à la précocité des signes cliniques dans le 1er cas.

B) Les arcs aortiques doubles avec atrésie partielle d'un arc ne sont pas exceptionnels. Ils constituent un anneau vasculo-fibreux complet. Le segment atrésié de l'un des deux arcs est un cordon fibreux, plus ou moins long, non perméable.

Il n'a été décrit, jusqu'à présent que des cas d'atrésie partielle de l'arc antérieur, qui est le plus souvent gauche.

Théoriquement, on peut envisager, comme le fait HARLEY (1954)

I) Atrésie partielle en cas d'aorte descendante à gauche.

a) avec ligament artériel gauche l'atrésie peut siéger entre la sous-clavière gauche et l'insertion aortique du ligament artériel, type habituellement décrit (ARKIN).

Elle peut siéger entre l'insertion aortique du ligament artériel et la jonction entre les deux arcs aortiques.

Enfin, entre la carotide primitive gauche et la sous-clavière (mais une telle anomalie n'a pas encore été publiée).

b) L'atrésie partielle en cas d'arc aortique double avec aorte descendante à gauche et ligament artériel à droite n'a pas encore été décrite.

2) On ne connaît pas non plus de cas d'atrésie partielle en cas d'arc aortique double avec aorte ascendante à droite, que le ligament artériel soit à gauche ou à droite.

C) L'anomalie décrite par NEUHAUSER forme un cercle vasculo-fibreux complet. Elle se présente comme un arc aortique droit avec aorte descendante à droite et ligament artériel gauche. Celui-ci est particulièrement long, puisque né de l'origine de l'artère pulmonaire gauche, il contourne le flanc gauche de l'axe trachéo-oesophagien, croise la face postérieure de l'oesophage pour s'insérer sur le sommet de l'arc aortique.

Embryologiquement, on admet que ce long ligament répond latéralement aux vestiges du canal artériel proprement dit, et, en arrière, à la portion distale de l'arc gauche atrophié. GROSS en a rapporté 15 cas. Il peut arriver que la sous-clavière gauche monte accolée au ligament artériel et on peut être amené à sectionner celle-ci avec le ligament artériel pour obtenir une libération satisfaisante.

D) Les anomalies associées aux arcs aortiques doubles complets sont rares. On les verrait plus volontiers en cas d'aorte descendante à droite.

- La tétralogie de FALLOT (BLALOCK, 3 cas) pour laquelle BLALOCK et BAHNSON ont proposé de traiter en même temps les deux anomalies : section du plus petit arc aortique, qu'ils anastomosent à l'artère pulmonaire.

- La courbature de l'aorte, au niveau de l'isthme (TAUSSIG, BAHNSON).

- RATHLEY a présenté un cas de communication interventriculaire et veine-cave supérieure gauche.

- La persistance du canal artériel n'est pas rare les premiers mois de la vie.

- Il existe d'exceptionnelles malpositions des branches aortiques décrites par GROSS.

- Enfin, une fistule trachéo-oesophagienne, une trachéo-malacie, peuvent être méconnues.

V - LA CLINIQUE

Ce sont les anneaux vasculaires complets par malformation des arcs aortiques qui donnent le plus volontiers des troubles à la fois respiratoires et oesophagiens.

Les syndromes cliniques ont été décrits par de nombreux auteurs : BAYFORD, 1794; WOLMAN, 1939; GORDON, 1947; GROSS, 1945, 1946, 1953, 1955; d'ABREU, ASTLEY et PARKES ...

1) Dans la forme complète typique, les troubles surviennent peu après la naissance, les premiers mois de la vie, en règle avant l'âge de 2 ans, parfois à l'occasion d'une infection respiratoire (dans la série de GRISWOLD et YOUNG, 85 % des cas diagnostiqués avant l'âge de 2 ans avaient des signes cliniques sévères).

a) Les troubles respiratoires au premier plan, sont aggravés par toute ingestion alimentaire.

- La dyspnée est fréquente, à type de polypnée irrégulière avec tirage sus-sternal et intercostal; elle est aggravée par la flexion du cou et l'enfant peut avoir une attitude particulièrement cambrée, la tête en hyperextension sur la nuque (HERMANN).

- On peut entendre un wheezing, ou du cornage, mais un symptôme assez évocateur de cette malformation est le stridor trachéal : son rauque, vibrant aux deux temps respiratoires; GRISWOLD et YOUNG (1949) l'ont noté dans deux tiers des cas de doubles arcs aortiques.

- Parfois, le cri est anormal, la voix rauque; des accès de toux sont déclenchés par l'alimentation : la toux peut être aboyante, coqueluchoïde, en relation avec une paralysie récurrentielle droite ou gauche. Le cri ou la voix pourront être bitonale.

- Lors des efforts ou des repas, peuvent survenir des crises asphyxiques dramatiques avec cyanose dont les enfants peuvent mourir. SMITHILLS explique leur mécanisme : l'asphyxie serait due à la compression trachéale par l'oesophage distendu en amont de la sténose. Les régurgitations entraînent un passage d'aliments qui obstruent la trachée, source de syncopes et donc d'hypotension artérielle, ce qui lève un peu la sténose vasculaire et laisse passer de l'air. D'où l'habitude de maintenir ces enfants en position vertical 15 minutes après leur repas, même plusieurs jours après l'intervention.

- Ces troubles respiratoires sont aggravés ou révélés par de fréquentes infections broncho-pulmonaires : laryngites, trachéites, bronchites, pneumonies, broncho-pneumonies de déglutition. Les arcs aortiques doubles étudiés par TOLMAN (1939) sont tous morts d'infection respiratoire. POTTS (1948) a opéré un enfant qui avait eu 26 épisodes pneumoniques.

En ce qui concerne nos deux observations :

- le 2ème cas paraît bien conforme à la symptomatologie typique;
- en revanche, dans le 1er cas, la précocité et l'intensité des troubles, l'importance de l'emphysème obstructif, n'ont pas permis de poser un diagnostic pré-opératoire.

b) Les troubles digestifs sont très variables chez le nourrisson. Les repas sont difficiles, à l'origine de cyanose, d'accès de toux, parfois de fausses routes; le nourrisson prend les premières gorgées de son biberon, mais l'ingestion est difficile, les régurgitations fréquentes au cours de la prise du biberon.

C'était le cas de notre 2ème observation où l'évolution de la maladie depuis la naissance jusqu'à l'intervention a été empiquée d'épisodes de fausses routes alimentaires, sur un fond de dysphagie chronique.

- Ces troubles digestifs peuvent entraîner un état de dénutrition.

- A un degré de plus, l'état général peut être alarmant : fièvre, déshydratation, hypotrophie, imposent antibiothérapie et réhydratation et aussi la recherche difficile de l'étiologie précise.

c) L'examen clinique est pratiquement toujours négatif.

- L'auscultation cardiaque est négative en l'absence d'anomalies associées. La tension artérielle est normale aux membres supérieurs. Il est exceptionnel de trouver les petits signes décrits par ARKIN, qu'explique la présence d'un arc droit :

- matité parasternale droite,

- pulsatilité des premiers espaces intercostaux droits et du creux sus-claviculaire droit.

GROSS accorde de la valeur à l'accroissement de la dyspnée lors de la flexion forcée de la tête.

Si l'examen clinique était négatif dans notre 2ème observation, dans la 1ère, il montrait un emphysème particulièrement impressionnant avec thorax distendu, globuleux, rigide, élargissement des espaces intercostaux et ampliation thoracique pratiquement nulle.

2) Les aspects cliniques, en dehors de cette forme complète sont divers :

- Les formes latentes sont très rares dans les arcs aortiques doubles complets, alors que beaucoup d'autres malformations des arcs aortiques ... sont des découvertes d'autopsie.

- Peu fréquentes sont les formes découvertes après l'âge de 3 ans, formes incomplètes à type d'infections respiratoires à répétition ou de dysphagie avec régurgitations apparues au changement d'alimentations. On en conclut que plus les symptômes apparaissent tardivement, moins ils sont graves. D'après TAUSIG, la compression pourrait diminuer pendant la croissance surtout avec l'accen-

tuation de la rigidité de la trachée.

- Les formes révélées tardivement à l'âge adulte, volontiers après 50 ans, sont des formes atténuées, exceptionnelles dans ce type de malformation, où l'anneau vasculaire complet est peu serré. Chez l'adulte, la trachée est rigide et ne se laisse pas comprimer; c'est une dysphagie pouvant entraîner un amaigrissement qui fait consulter. On peut encore observer des régurgitations, une toux quinteuse rauque, une paralysie récurrentielle, des douleurs thoraciques. BEDFORD et PARLINSON attribuent l'apparition tardive des troubles à l'athérome qui épaisse et déroule l'aorte vers la gauche.

- Au total, le diagnostic clinique est difficile, car nombreuses sont les affections dans la première enfance qui peuvent revêtir la même allure, affections beaucoup plus fréquentes que cette anomalie à laquelle on ne pense pas. Cependant, l'association de troubles trachéo-oesophagiens chez le nourrisson, le stridor, doivent évoquer la possibilité d'une anomalie des arcs aortiques et faire pratiquer quelques examens spéciaux, dont le plus intéressant est sans aucun doute l'oesophagogramme.

VI - LE DIAGNOSTIC POSITIF

Il a pour but d'affirmer l'anomalie des arcs aortiques, d'établir qu'il s'agit d'un anneau vasculaire complet autour de l'axe trachéo-oesophagien; enfin il doit s'efforcer de prévoir le type exact de la malformation.

- La radiographie simple, face et profil, ou la scopie, ne permettent pratiquement jamais à elles seules de faire le diagnostic : on voit parfois une opacité latéro-trachéale droite, un 1er arc droit battant, qui traduit la présence d'un arc aortique à droite et que l'on prend pour une opacité médiastinale. Elle diffère d'un gros thymus par son siège pré-vertébral en OAD, et sa séparation du coeur par une bande claire représentant la trachée et la bronche souche droite.

- La radiographie de profil peut montrer la clarté trachéale avec un rétrécissement à hauteur de D4 et un refoulement en avant de la trachée.

- Chez le nourrisson, on ne voit pas l'ombre de l'aorte descendante sur les clichés, tandis qu'on la distingue nettement chez l'adolescent et l'adulte.

- En fait, l'intérêt d'une radiographie pulmonaire est d'étudier le retentissement respiratoire, qu'il s'agisse de foyers infectieux pulmonaires, ou des troubles de ventilation : emphysèmes obstructif bilatéral avec élargissement des espaces intercostaux chez le nourrisson (c'était le cas, comme nous l'avons déjà signalé, de notre 1ère observation), atélectasie par un embol alimentaire ou par compression d'une bronche souche par l'arc aortique qui l'enjambe.

- L'opacification de l'oesophage est l'examen essentiel : par un biberon de lipiodol chez le nourrisson, par ingestion de bouillies barytées chez l'enfant.

- Dans les cas où il y a déjà eu des fausses routes, mieux vaut injecter le lipiodol par l'intermédiaire d'une sonde, en disposant d'une aspiration.

- Les clichés sont pris en série, sous contrôle scopique, de face, de profil strict, en oblique. Il faut multiplier les clichés pour découvrir les images constantes et éliminer les fausses encoches dues au péristaltisme.

Le temps de pose sera court : 1 à 2/100 ème de seconde chez l'enfant.

- L'anneau vasculaire complet donne une image assez caractéristique : de face, les deux bords de l'oesophage sont déformés par deux encoches, inégales et décalées en hauteur, de profil, le segment rétro-oesophagien fait une empreinte sur le bord postérieur de l'oesophage. Le bord antérieur de l'oesophage est rectiligne (sauf en cas d'exceptionnel anneau vasculaire n'enserrant que la trachée), de toute façon, sur les clichés de profil il n'y a pas de refoulement en avant de l'oesophage.

- A l'état normal, l'aorte encoche le bord gauche de l'oesophage sur le cliché de face, sans encoche droite, ni empreinte sur l'oesophage vu en profil gauche.

Il existe des obstacles techniques importants : position non rigoureuse de l'enfant, mauvaise dilatation oesophagienne. Mais ces difficultés vaincues, cet examen peut préciser le type d'anomalie.

- En cas d'arc aortique double complet avec la partie supérieure de l'aorte descendante à gauche, les deux empreintes de face, l'empreinte de profil, sont de type aortique, larges, arrondies, régulières, en arc de cercle, pulsátiles à la scopie, plus ou moins profondes. Leur importance correspond à la taille de l'arc correspondant: le plus souvent l'encoche du bord droit est plus grosse et plus haute que la gauche, à hauteur de D3. L'oesophage a un trajet vertical et de face il n'est pas dévié latéralement.

- Lorsqu'il s'agit d'un double arc aortique complet avec la partie supérieure de l'aorte descendante à droite, on retrouve les deux encoches sur les bords latéraux de l'oesophage : en règle, l'arc gauche est dominant, légèrement plus haut ou plus bas que l'axe droit. Sur les clichés de face l'oesophage est déplacé vers la gauche au-dessous de la portion rétro-oesophagienne de l'aorte.

LUBERT a publié le premier cas de double arc aortique complet avec arc gauche dominant rétro-oesophagien et aorte descendante à droite, diagnostiqué pré-opératoirement grâce à l'oesophagogramme, chez un enfant de quatre mois. Comme il a été dit dans notre deuxième observation, les clichés oesophagiens ont permis de faire un diagnostic pré-opératoire, montrant une grosse empreinte vasculaire sur le bord droit et la face postérieure de l'oesophage.

- Théoriquement, l'anomalie de NEUHAUSER donne des signes cliniques plus tardifs et se traduit sur les clichés de face par une encoche droite qui donne la notion d'aorte à droite; il existe de profil une petite encoche triangulaire à sommet mousse antérieur due au trajet rétro-oesophagien du ligament artériel. En fait, cette anomalie est difficile à distinguer du double arc aortique complet avec aorte descendante à droite et arc dominant droit, exceptionnel, et qui constituait notre deuxième observation. La radiocinématographie en transverse et en OAD montre l'immobilité des bords de l'encoche rétro-oesophagienne.

L'opacification de l'oesophage ne permet pas non plus de distinguer le double arc aortique complet fonctionnel du double arc aortique partiellement oblitéré, ni de prévoir le côté du ligament artériel.

L'oesophage au-dessus de l'anneau vasculaire est le plus souvent non dilaté. On peut voir chez le nourrisson un aspect de faux méga-oesophage sous strictural.

La radiocinématographie apprécie également les troubles de déglutition et leur importance.

D'autres examens peuvent être pratiqués :

- Les tomographies de face précisent l'aspect de la trachée et peuvent objectiver l'aorte descendante.
- Les tomographies transverso-axiales à hauteur de D3-D4 montrent la situation des vaisseaux à différents niveaux et le côté du plus gros ~~etc.~~
- La trachéobronchographie lipiodolée n'est pas à recommander chez l'enfant.
- La laryngoscopie montre un larynx presque normal, parfois une parésie d'une corde vocale.
- La bronchoscopie, très instructive, constate la sténose de la trachée par compression extrinsèque sous forme de deux bourrelets antéro-latéraux, non variables lors des mouvements respiratoires. Pour MATHÉY, son intérêt n'est pas tant de confirmer le diagnostic que de s'attacher à rechercher une trachéomalacie associée, diagnostiquée sur une variation du calibre qui augmente localement à l'inspiration et diminue à l'expiration. Elle permet encore une fois, la sténose franchie, d'aspirer les sécrétions accumulées. Elle apprécie secondairement l'amélioration anatomique post-opératoire.
- L'oesophagoscopie est un examen considéré comme peu utile et parfois même dangereux, car un oedème secondaire risque de compléter la sténose chez l'enfant. Elle est indispensable pour éliminer le néoplasme chez l'adulte.

- L'électro-cardiogramme est normal.

- L'angiocardiographie n'a pas été souvent pratiquée car elle n'est pas sans difficulté ni sans danger chez le nourrisson (Van der HEUST). Plusieurs cas de décès ont été signalés dans la littérature. Elle n'est pas utile bien souvent pour le diagnostic, d'autant que l'anneau du double arc peut ne pas s'injecter intégralement. Cependant, elle précise la situation de l'aorte descendante ce qui peut avoir de l'intérêt pour décider du côté de la thoracotomie en cas d'aorte descendante à droite. Elle s'impose lorsque d'autres malformations cardiaques sont associées.

- L'aortographie rétrograde, par cathétérisme de l'artère fémorale par la méthode de SELDINGER (BOUTE, CHEVAT, FOURNIER, CARON) a été parfois pratiquée pour visualiser les branches de la crosse aortique gauche.

VII - LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il se pose de façon différente selon l'âge :

a) avec de nombreuses affections, en dehors des malformations des arcs aortiques :

I) chez le nouveau-né on pourra évoquer :

- une malformation des voies aériennes supérieures, des fosses nasales, (atrésie des choanes postérieures, inclusion de la langue dans les fosses nasales) la laryngoscopie devant un stridor laryngé du nouveau-né éliminera un kyste du larynx, une anomalie des cordes vocales.

- Le diagnostic d'une sténose trachéale inflammatoire, d'une trachéo-maladie, qui peut être associée à l'arc aortique double, repose sur la bronchoscopie.

- La hernie diaphragmatique, la malposition cardio-tubérositaire sont facilement éliminées, ainsi que l'atrésie de l'oesophage.

- La radiocinématographie (SAUVEGRAIN) permet d'étudier les troubles de la déglutition et de rechercher une fistule trachéo-oesophagienne, qui peut être associée à un arc aortique double (FERGUSON).

- Le diagnostic pourra se présenter comme celui d'un emphysème bilatéral malformatif, ou obstructif par inhalation de méconium.

- Enfin, exceptionnellement, un stridor avec emphysème est révélateur d'une anomalie de trajet de l'artère pulmonaire gauche (LELONG, LE TAN VINH, W.K. SIEBERG) dont une vingtaine de cas ont été publiés : la trachée est comprimée entre branche droite et **branche** gauche de l'artère pulmonaire; aussi existe-t-il une encoche antérieure sur l'oesophage. L'angiocardiographie permet seule de préciser le diagnostic. C'est, en effet, ce diagnostic qui avait été suggéré pré-opératoirement dans notre Ière observation.

2) Chez le nourrisson et l'enfant, on peut en plus discuter :

- un corps étranger intra-bronchique,
- les syndromes respiratoires chroniques (mucoviscidose, asthme...),
- une compression trachéale par une tumeur, une adénopathie latéro-trachéale, surtout une hypertrophie thyroïdienne, confondue avec l'opacité latéro-trachéale droite. Les signes cliniques apparaissent alors rarement avant le deuxième mois. On doit cependant reconnaître que plusieurs anomalies des arcs aortiques avaient été soumises à la radiothérapie.
- le diagnostic d'infections pulmonaires itératives.

3) Chez l'adulte, le diagnostic se pose exceptionnellement et alors comme un problème de dysphagie.

b) La deuxième étape du diagnostic est d'éliminer les autres anomalies des arcs aortiques, c'est à dire les arcs aortiques incomplets : schématiquement, ils entraînent des troubles moins sévères et plus tardifs.

1) En cas d'arc aortique avec aorte descendante à gauche et ligament artériel à gauche,

ou d'arc aortique droit de type antérieur, on a un aspect en miroir de l'image normale avec aorte descendante à droite et ligament artériel droit :

- sur les clichés de face, il n'y a d'empreinte que sur un bord de l'oesophage qui peut être refoulé de côté;
- sur les clichés de profil, l'oesophage est nettement refoulé en avant.

2) En cas d'arc aortique droit avec sous-clavière gauche rétro-oesophagienne,

ou d'arc aortique gauche avec sous-clavière droite rétro-oesophagienne
il existe sur l'oesophagogramme de profil, une petite encoche en forme de spicule

haut située sur la face postérieure de l'oesophage (GROSS a pu en opérer 12 cas diagnostiqués radiologiquement), mais il est difficile de distinguer un double arc aortique d'un arc droit avec diverticule latéro-oesophagien ou rétro-oesophagien d'où naît une artère sous-clavière gauche anormale.

3) Enfin, il est important de savoir reconnaître l'anomalie de PAUL, arc aortique gauche rétro-oesophagien avec aorte descendante à droite, car elle ne relève pas d'un traitement chirurgical : on ne voit pas d'empreinte aortique sur le bord droit de l'oesophage, celui-ci est très dévié sur la gauche et atteint le bord gauche du coeur, donc beaucoup plus latéralisé qu'en cas de double arc aortique avec aorte descendante à droite. De plus, le segment rétro-oesophagien est plus oblique ici que dans le double arc avec aorte descendante à droite : aussi l'encoche postérieure est-elle plus longue, moins profonde.

VIII - LE TRAITEMENT

Pour être efficace, il ne peut être que chirurgical car il s'agit d'une striction mécanique, aidé par des soins médicaux très importants :

- lutte contre les infections respiratoires et les fausses routes,
- réanimation et rééquilibration en cas de dénutrition.

1) L'indication opératoire est souvent impérieuse dans les anneaux vasculaires complets dès les premiers mois de la vie, si on ne veut pas voir l'enfant mourir d'asphyxie, de dénutrition, de bronchopneumonie. Elle peut revêtir un caractère d'urgence et empêcher de compléter les examens.

- L'indication opératoire a été plus discutée en cas de troubles atténués : pour GRISWOLD les troubles s'atténuent vers l'âge de 3 ou 4 ans et l'intervention est inutile après cet âge. Cependant, même avec peu de troubles, l'enfant peut faire une complication dramatique de surinfection ou de fausse route alimentaire : l'observation de STEEN (1955) en est un exemple : le diagnostic d'arc aortique double avait été fait chez un nourrisson de sept semaines et l'intervention fut jugée inutile en raison des troubles fonctionnels minimes; mais au 9ème mois, au cours d'un repas, il décédait d'asphyxie aiguë. C'est pourquoi GROSS conseille l'intervention systématique, même si les troubles sont peu importants; opinion que défend aussi MATHEY : l'indication opératoire est formelle avant 6 mois, c'est à dire avant que les déformations trachéales ne soient fixées.

2) L'Anesthésie, elle, est le plus souvent difficile.

Elle se pratique sous intubation. Il est recommandé d'utiliser une sonde trachéale suffisamment longue pour dépasser la sténose, et assez rigide pour ne pas se laisser écraser (DODRILL). En effet, dans notre 1er cas, l'anesthé-

siste a eu beaucoup de peine pour ventiler l'enfant car la sonde était écrasée et ce n'est qu'à la libération de l'anneau vasculaire que la ventilation a pu se faire normalement.

Il est arrivé qu'il soit impossible à la sonde d'intubation de franchir la sténose : on peut alors la remplacer provisoirement par un petit tube de polythène.

3) La voie d'abord a été beaucoup plus discutée :

Pour en discuter, deux points sont importants à préciser avant l'intervention :

- le coté du plus gros arc en cas d'arc aortique double, et
- le coté de l'aorte descendante.

D'ailleurs, en général le coté de l'aorte descendante est celui opposé à l'arc le plus développé.

MATHEY, BAILEY, pensent que toutes les anomalies peuvent être abordées par thoracotomie gauche.

Pourtant, SWEET et FRINDLAY (1947) dans un cas d'aorte descendante à droite avec arc gauche prédominant ne purent agir par thoracotomie gauche et durent sectionner l'arc droit par thoracotomie droite.

La voie droite a été utilisée avec succès par NUBOER (1951) et M. LUBERT (1952).

BARRIE et ROGET ont présenté un cas analogue à celui de SWEET (1962) et pensent que plus l'arc droit s'abouche bas sur l'aorte descendante à droite, plus il est difficile de réaliser l'opération par le coté gauche.

En effet, P. MARION (1961), dans le même type de malformation, put sectionner l'arc postérieur par voie gauche, car il s'abouchait assez haut sur la crosse.

- C'est pourquoi les auteurs ont préconisé plusieurs attitudes :

- Certains conseillent d'ouvrir le thorax du côté de l'aorte descendante. Mais dans les cas exceptionnels de double arc avec aorte descendante à droite et petit arc gauche postérieur, il est laborieux d'aborder ce petit arc par thoracotomie droite. Il en est de même des cas d'anomalies de NEUHAUSER, où le geste utile est la section du ligament artériel gauche.

- Aussi A. FONTAN (1959) conseille de pratiquer la thoracotomie du côté où se trouve le plus petit arc, qui doit être sectionné.

- EDWARDS (1948), KIRKLIN et CLAGETT (1950) conseillent d'aborder du côté du ligament artériel, car habituellement l'élément de striction qui doit être supprimé est le ligament artériel ou un segment qui siège du même côté que lui. Mais il n'en est pas toujours ainsi, par exemple en cas de double arc aortique complet avec ligament artériel à gauche, aorte descendante à gauche et petit arc postérieur droit.

En somme, si l'abord gauche est préférable, il n'est pas exclusif. Et dans nos deux cas où l'aorte était à droite, un abord postéro-latéral droit nous a permis d'effectuer sans difficulté la correction de la malformation.

- La thoracotomie postéro-latérale dans le 4ème espace intercostal donne le meilleur accès. GROSS utilise la thoracotomie antéro-latérale du 3ème espace avec ablation du thymus.

4) Le geste chirurgical comporte 3 temps :

- Un temps de dissection qui permet le diagnostic anatomique, souvent difficile, gêné par du tissu fibreux adhérent : on repère la trachée, la bronche

souche, l'oesophage, le phrénique, le pneumogastrique. GROSS insiste sur la nécessité et la difficulté qu'il y a d'identifier le nerf récurrent gauche qui décrit sa crosse autour du ligament artériel en cas d'anomalie de NEUHAUSER avant de sectionner celui-ci. Enfin, le thymus est écarté et peut être enlevé (RIKER). Trachée, oesophage, doivent être manipulés avec douceur et peuvent être isolés sur un lac.

L'important est de voir qu'il existe un anneau vasculaire complet enserrant l'oesophage et la trachée, de rechercher le point de jonction postérieur des deux arcs, de vérifier quel est le moins développé des deux, d'identifier le ligament ou canal artériel, ainsi que l'origine des gros vaisseaux. Un arc gauche normal, cachant un petit arc droit postérieur peut être méconnu (GORDON, 1947; d'ABREU, 1952).

- Un temps de clampage temporaire, en vérifiant les pouls radial et carotidien est nécessaire, au niveau de la future section.

- La section est pratiquée entre deux clamps de Potts et suturée ou réalisée entre deux ligatures si le vaisseau est petit.

En cas d'arc aortique double, il est classique de sectionner le plus petit des deux arcs, en général l'arc antérieur, en respectant l'alimentation de ses deux branches : lorsqu'il est atrésié, la section portera sur le segment rétréci, en général entre sous-clavière et aorte descendante.

Lorsqu'il est fonctionnel, on peut le couper entre la carotide primitive et la sous-clavière, ou en arrière de la sous-clavière.

GROSS conseille de respecter l'arc postérieur qui est le plus difficilement accessible, de ne le sectionner que lorsqu'il est le plus petit, ce qui n'est pas la règle, après avoir vérifié la perméabilité de son origine par clampage.

La section du ligament artériel s'impose dans l'anomalie de NEUHÄUSER et en cas de persistance du canal artériel; enfin, elle peut être utile pour dégager l'artère pulmonaire de la trachée.

La section du petit arc doit être complétée d'une libération de l'axe trachéo-oesophagien des tractus fibreux qui l'entourent.

Il est souvent utile d'amarrer à la soie l'adventice de la carotide, à la face postérieure du manubrium pour bien dégager la face antérieure de la trachée (GROSS).

FONTAN a pu dans un cas amarrer l'hémi-arc postérieur sectionné, par l'intermédiaire du ligament artériel, à la paroi thoracique postérieure.

IX - LES RESULTATS1) La mortalité est de 15 à 25 % selon les auteurs :

En 1955, GROSS publie 70 cas d'anomalies des arcs aortiques dont 26 arcs aortiques doubles; parmi ceux-ci, il y eut 5 morts (deux hémorragies per-opératoires, deux infections pulmonaires, un oedème cérébral).

RIKER : sur 18 cas d'arcs aortiques doubles, eut 5 morts.

2) Les suites opératoires sont en effet volontiers troublées chez le nourrisson et les soins post-opératoires sont très importants.

- En général, le tirage et la dyspnée cèdent aussitôt après l'intervention et l'on peut vérifier cette amélioration par la bronchoscopie, l'oesophagogramme.

- Les suites peuvent être perturbées par une pneumopathie aiguë.

Plusieurs auteurs signalent que la déglutition demeure troublée et que l'amélioration ne se produit qu'avec un certain retard. Le stridor peut persister plusieurs mois, ainsi que les déformations trachéo-oesophagiennes.

A l'origine de ces divers troubles, on a pu invoquer :

- une paralysie récurrentielle (DE BORD, VONACHEN);

- une trachéomalacie qui, pour GROSS, est une raison d'opérer précocement avant que soient installées des lésions irréversibles de la trachée. MATHEY pense qu'il ne serait pas inutile dans les cas d'altérations graves des anneaux trachéaux, d'associer à la décompression un geste sur la trachée.

Dans notre observation N°.I, la persistance d'un stridor discret a pu être mis sur le compte d'une trachéomalacie localisée.

- une libération insuffisante de la trachée et de l'oesophage;
- une fistule trachéo-oesophagienne associée, méconnue;
- un trouble du mécanisme central de la déglutition : une striction prolongée, précoce, a pu dérégler les divers réflexes de déglutition;
- un spasme oesophagien accompagnant la sténose.

Lorsque dans les suites opératoires précoces survient une dyspnée intense, due à l'oedème de la muqueuse trachéale, à l'hypersécrétion, et que le traitement médical s'avère insuffisant, une trachéotomie s'impose en faisant franchir la sténose à la canule.

CONCLUSIONS

I - Les anneaux vasculaires ou vasculo-fibreux par malformation des arcs aortiques peuvent revêtir des aspects anatomiques variés. Les deux cas qui sont rapportés, concernant les arcs aortiques doubles complets avec aorte descendante à droite, constituent des types anatomiques rares, puisqu'une vingtaine de cas seulement ont été publiés dans la littérature.

Dans le 1er cas, la taille des deux arcs était presque égale, et ils étaient faiblement décalés en hauteur. Il s'agissait donc d'une disposition presque symétrique, ce qui n'est pas habituel. Le volume important des deux arcs rendant compte de l'intensité de la striction.

Dans le 2ème cas, le petit arc était à gauche avec aorte descendante à droite, alors qu'habituellement le côté de l'aorte descendante serait volontiers du côté opposé à l'arc le plus développé.

II - Du point de vue clinique, les manifestations respiratoires et digestives de ces anneaux vasculaires sont assez caractéristiques pour évoquer un diagnostic qui sera confirmé par des examens, au premier rang desquels se place l'oesophagogramme.

Si dans notre deuxième observation ce fut le cas, dans la première, une scène clinique dramatique avec un tableau d'emphysème obstructif et d'asphyxie, réclama une intervention d'urgence avant que l'on puisse poursuivre les examens. Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature d'autre malade opéré si jeune puisque le plus petit opéré avec succès l'avait été à l'âge d'un mois.

III - Du point de vue thérapeutique, s'il est classique d'intervenir par la thoracotomie gauche, nos observations soulignent les possibilités qu'offre la thoracotomie droite dans le cas d'aorte descendante à droite. Elles montrent, en outre, qu'à thorax ouvert, il est difficile d'identifier avec précision les anomalies du fait de leur petitesse et de l'espace étroit où l'on doit les disséquer.

Enfin, les résultats obtenus dans les deux cas et particulièrement dans le premier cas où les conditions étaient très défavorables, montrent les possibilités de la chirurgie dans le traitement d'une malformation éminemment grave.

- - - - -

Vu, le Doyen:
J.F.CIER

Le président de la Thèse
MOUNIER -KUH
Vu et permis d'imprimer
LYON le 29 Janvier 1964
Le Recteur, Président du
Conseil de l'Université
P.LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

- ABREU (A.L.d') et al.
Crosse aortique double traitée chirurgicalement.
Brit.J.Surg. juillet 1952, 40, N°.159, 70-73.
- ANAPIOS R. et VILLAMIL E.J.F.
Dédoublément de la crosse de l'aorte.
Prensa méd.argent. 2 juin 1961, 48, N°.22, 1606-1609 (Bibliogr.)
- ANTOINE M., PIERSON M. et KERSEY (Mme. M.C. de).
Les images radiologiques de l'oesophage infantile dans les anomalies des arcs aortiques.
J.Radiol.Electr. mars-avril 1958, 39, N°.3, 174-180, 13 fig.
- APLEY J., ROSS F., MILNES-WALKER.
Double aortic arch in an infant treated surgically.
Thorax, 12-214, sept. 1957.
- BARONOFSKY I.D., KREEL I., STEINFELD L. et GRISHMAN A.
L'anneau vasculaire chez le nourrisson. Anomalies de l'arc aortique.
New York State J.Med. av. 1960, 60, N°.1, 1246-1251, 4 fig. (Bibliogr)
- BARRIE J. et ROGET L.
Double arc aortique chez un nourrisson.
Lyon Chirurgical, nov. 1962, 58, N°.6, 866-870.
- BASSET A.
Malformations multiples, double arc aortique.
Limousin Méd. déc. 1959, N°.131, 20-22.
- BERNATZ P.E., LEWIS D.R., EDWARDS J.E.
Division de l'arc postérieur d'une double crosse aortique pour traitement d'une occlusion trachéale et oesophagienne.
Proc.Staff.Meet.Mayo Clin. 1e. av. 1959, 34, N°.7, 172-176.
- BLAKE H.A., MANION W.C.
Malformations de la crosse de l'aorte.
Circulation, août 1962, 26, N°.2, 251-265, 27 fig. (Bibliogr.)
- BLINCOE .
Anat.Rec. 66-505, 1936.
- BLUMENTHAL S., RAVITCH M.M.
Travaux sur les constriction et autres anomalies de l'arc aortique.
Pediatrics, nov. 1957, 20, N°.5, 896-906 (Bibliogr.)
- BOISSIERE H., CORONE PL., CAGNAT R., MAILLARD M.R.
Double arc aortique chez un nourrisson.
Ann.Péd. (suppt.Sem.Hop.Paris), 14 janv. 1962, 38, N°.3/I, 209 p.41-222 / p.54, 15 fig. (Bibliogr.)

- BOSTE G., CHEVAT H., FOURNIER L. et CARON J.
Anomalie des vaisseaux de la crosse aortique. Démonstration par aortographie rétrograde à partir de la fémorale.
J.Radiol.Electr. juin-juillet 1958, 39, N°.5-6, 453-458, II fig.
- BORD R.A. (de), VONACHEN J.R. et COHEN M.H.
Arc aortique double.
Surgery, sept. 1955, 38, N°.3, 585-592, 6 fig. (Bibliogr.)
- BOUCHET M., ZHA J., CORONE P.
2 cas de stridor par malformation de l'arc aortique.
Ann. oto-laryng. déc. 1956, 73, N°.12, 923-927, 2 fig.
- BOYLE W.F. et SHAW C.C.
Arc aortique du coté droit : relation de 6 cas.
New England.J.Med. 28 fév. 1957, 256, N°.9, 392-395, 3 fig. (Bibliogr.)
- BRETON A., DUPUIS C., AVINES J.C.
Les arcs aortiques doubles. Etude clinique, radiologique et angiocardio-graphique. A propos de 3 observations.
Pédiatrie, 1959, 46, N°.4, 342-354 (Bibliogr.)
- BUGDEN W.F.
Correction chirurgicale d'un arc aortique double.
T. Thor.Surg. dec. 1950, 20, N°.6, 928-932, 3 fig.
- BURSTEIN H., LINDSTROM B., WASASTJERNA C.
Les syndromes d'arc aortique.
Acta méd.Scand. 1957, 157, N°.5, 365-378, 7 fig. (Bibliogr.)
- CAMPUS M. et PUPITA F.
Syndrome de l'arc aortique. Considérations nosologiques et cliniques.
Minerva Med. 15 déc. 1960, 51, N°.100, 4253-4264, II fig.
- CELORIA G.C., PATTON R.B.
Absence congénitale de crosse aortique.
Am. Heart J. sept. 1959, 58, N°.3, 407-413, 7 fig. I tableau (Bibl.)
- CHAPTAL J. et coll.
Arc aortique chez le nourrisson. A propos de 3 observations.
Montpellier Med. juil.-août 1961, 104, N°.1, 45.
- CONRAD J.K., CARTWRIGHT R.S., MOSTYN E.M.
Fistule artério-veineuse de l'arc aortique. Une observation avec données hémodynamiques.
New England J.Med. 5 juillet 1962; 267, N°.1, 15-19 (Bibliogr.)
- CORONGE P., NOUAILLE J., SCHWEISGUTH O., MATHEY J., BINET J.P.
Les anomalies des arcs aortiques chez le nourrisson (2 cas opérés).
Arch.Franc.Péd. 1955, 12, N°.8, 830-842, 5 fig. (Bibliogr.)
- DENIS B.
Les anomalies des arcs aortiques. Etude anatomique, clinique et thérapeutique à propos de 5 cas opérés.
Thèse PARIS 1958, N°.539, 118 pages.

DENIS B.

Les anomalies de développement des arcs aortiques et leur correction chirurgicale.

Maroc Med. nov. 1961, 40, N°.438, 1165-1176, 7 fig.

DODRILL F.G.

Arc aortique double.

Surgery, fev. 1952, 31, N°.2, 204-211, 7 fig.

DOLTON E.G., JONES H.E.

Les anomalies congénitales de l'arc aortique.

Lancet, 15 mars 1952, 262, N°.6707, 537-540, 4 fig.

EDWARDS J.E.

Pathology of anomalies of the thoracic aorta.

Ann.J.Clin.Path. 23, 1240, 1953.

EDWARDS J.E.

Congenital malformations of the aortic arch system : Pathology of the Heart, p.436-486 - C.C. THOMAS Edit. Springfield, Illinois. USA.

EDWARDS J.E.

Segment retro-oesophagien de la crosse aortique gauche, ligament artériel droit, et aorte descendante à droite, formant un anneau vasculaire congénital autour de la trachée et de l'oesophage.

Proc. Staff. Med. Mayo Clin. mars 1948, 23, N°.5, 108-116, 3 fig.

EXSTROM G., SANDBLON Ph.

L'arc aortique double.

Acta Chir.Scand. 31 oct. 1951, 102, N°.3, 183-202, 8 fig.

EXALTO F.

Stridor congénital par dédoublement de l'arc aortique.

Wien Klin. Wsch. 20 oct. 1950, 5, N°.42, 786-787.

FOLEY B.V.

Interruption congénitale de crosse aortique.

Arch. Dis. Child. av. 1958, 33, N°.168, 131-133 (Bibliogr.)

FONTAN A., VERGER P., GUICHARD R., DUBOURG G., FONTAN F., BROUSTET P., BRICAUD H., JOLLY M.

Le double arc aortique complet. Diagnostic. Traitement.

Amer.

Ann. Chir. avril 1959, 13, N°.7/8, 417-430 (Bibliogr.)

FOURNIER P. et ZAIDI Z.H.

Absence congénitale de crosse aortique.

Am. Heart J. janvier 1960, 59, N°.1, 148-152 (Bibliogr.)

FRIK W., BOSCHE H.

Atresie d'un arc aortique droit avec circulation collatérale peu commune.

Fortschr. Geb. Röntgenstr. nov. 1961, 95, N°.5, 660-664, Bibl. résumé en français.

GOLD FYN A.

Une anomalie rare de l'arc aortique.
J. Ped. av. 1951; 38, N°.4, 442-446, 3 fig.

GRISWOLD - YOUNG

Double aortic arch.
Pediatrics 1949, 4, 751-768.

GROB M.

Anomalies de l'arc aortique et la genèse de leur développement.
Helvetica paediatrica acta, 4, 274, août 1949.
Int. In. Surg. Dig. dec. 1949, 48, N°.6, 335-339

GROSS R.E.

New England J.Med. 233, 586, 1945

GROSS R.E., WARE P.F.

Surg. Gynec. and Obst. 83, 435- 1946.

GROSS R.E. - Circulation, II, 124, 1955.

GROSS R.E. - The surgery of infancy and children, p.1913, 1953.

HAHN C., BROM A.G., NAUTA J.

Chirurgie du coeur. III. Les malformations congénitales extra-cardiaques, les anomalies des arcs aortiques.
Progrès en cardiologie (Supl. Cardiologia). 1962, 3, fasc. 12, 156-160.

HANSSLER H.

Contribution au tableau clinique du stridor congénital dans le cas de crosse aortique double.
Arch. of Kinder, 1959, 160, N°.1, 60-65 (Bibliogr.)

HARLEY H.R.S.

Développement et anomalies de la crosse aortique et de ses branches.
Brit. J. Surg. mai 1959, 46, N°.200, 561-573, 8 fig. (Bibliogr.)

HERLYN K.E.

Dysphagie par crosse aortique double.
Beitr. Klin. Chir. 1950, 180, N°.3, 459-464, 3 fig.

IRMER W. et ROTHOFF G.

Les anomalies de l'anneau aortique.
Zechr. Tub. 1961, 117, N°.1-4, 214-218.

JAUBERT de BEAUJEU M., MIKAELOFF Ph.

Détresse respiratoire par double arc aortique complet chez un nouveau-né. Intervention d'urgence à la 60ème heure.
Société Française de Pédiatrie, Réunion de Lyon, 24.II. 1963.
A paraître dans Pédiatrie.

JOLLY Michel.

Le double arc aortique complet. Présentation d'un cas.
Thèse BORDEAUX, 1958.

JONES C.H., WALKER J.K.

L'arc aortique double.

J.Fac. of Radiol. av. 1955, 6, N°.4, 281-286, 8 fig. (Bibliogr.)

KIAN DARIAN K.A.

L'arc droit de l'aorte.

Klinitscheskaia Med. (russe) 1955, 33, N°.6, 75-79 (Bibliogr.)

KIOES C. et EICHER R.

Crosse aortique double. Aspect radiologique et clinique. A propos de deux cas diagnostiqués sur le vivant.

J. Radiol. Electr. 1955, 36, N°13/4, 186-188, 6 fig. (Bibliogr.)

LOCKHART A., LENEGRE J.

Anomalies congénitales de l'aorte thoracique.

Rev.Praticien, 1er.fév. 1963, 13, N°.4, 397-407, (Bibliogr.)

LOCKHART A.

Embryologie de l'aorte et des arcs aortiques.

Rev.Praticien, 1er.fév. 1963, 13, N°.4, 449-454, 11 fig.

LOCKHART A.

Un cas de boucle de la crosse aortique.

Sem.Hop.Paris, 30 av. 1962, 38, N°.24, 1477.

LOPEZ RODRIGUEZ A.

Les variations les plus fréquentes de la crosse de l'aorte chez le fœtus.

Revue Espan. Cardiol. sept.oct. 1955, 2, N°.5, 379-393, 5 fig. (Bibliogr.) (résumé franc.)

LUBERT M., EPSTEIN H.C., MENDELSON H., FREEDLANDER S.O.

Une variante rare du double arc aortique.

Am. J. Roentg. mai 1952, t.67, N°.5, 763-776, 5 fig.

Mac CAUGHEY T.J.

Anesthésie pour correction chirurgicale d'une malformation aortique particulière : l'anneau vasculaire.

Canadian Anesth. Soc. J. sept. 1961, 8, N°.5, 433-448, 13 fig. (Bibliogr.) (résumé franc.)

Mac COOK W.W.

Fistule artério-veineuse de l'arc aortique.

J.Thor.Surg. mars 1953, 23, N°.3, 299-302, 2 fig.

MAILLARD Mr.

Le double arc aortique chez le nourrisson.

Paris, Thèse, 1961.

MARION P., GOUNOT J. et ESTANOVE S.

Traitement chirurgical d'urgence d'une double arche aortique chez un nourrisson.

Lyon Chirurgical, juillet 1961, 57, N°.4, 580-583.

- MATHEY J., FACQUET J., ALHOMME P., COMBAZ J.
La crosse aortique double incomplète (à propos de 2 cas).
Presse Médicale, 19 nov. 1952, 60, N°.74, 1583-1585.
- MATHEY J., BINET J.P., DENIS B.
Anomalies de développement des arcs aortiques.
J. Chir. mai 1959, 77, N°.5, 505-526, 7 fig.
- MEHRIZI A., MORRISH H.F.
Interruption de l'arc aortique.
Bull. Johns Hopkins Hosp. sept. 1960, III, N°.3, 127-142, 12 fig.
(Bibliogr.)
- MOUNIER-KUHN P., JAUBERT de BEAUJEU M., PERSILLON A., FONTVIELLE J.,
CHARACHON D.
Dyspnée asphyxiante du nouveau-né par malformation aortique.
Sté O.R.L. de Lyon, réunion de Toulon, 15-16 juin 1955.
J.F.O.R.L. 1964.
- MOUNIER-KUHN P., PERSILLON A.
Les troubles de la déglutition chez l'enfant. Rapport à la réunion
Lyonnaise de Pédiatrie. 14 nov. 1954.
Pédiatrie, t.X, N°.I, 1955, p.37-59.
- MOUNIER-KUHN P., PERSILLON A.
Les dysphagies du nourrisson. Contribution clinique et diagnostique.
Sté O.R.L. de Lyon, 12 avril 1954.
J.F.O.R.L. III : 6, 1954, p.624-628.
- NICOLADZE R.D.
Les anomalies des arcs aortiques. Etude clinique et radiologique des
troubles respiratoires et digestifs.
Thèse, Paris 1958, N°.481, 73 p.
- NICOLLE F.
Un cas de double arc aortique. Contribution à l'étude des anomalies
de développement des arcs aortiques.
Thèse Paris, 1955. N°.118, 40 p.
- BUNOER J.F.
La chirurgie de la crosse double de l'aorte.
Langenbeks Arch. Klin. Chir. 1956, 284, 204-212, 10 fig.
- NUBOER J.F.
Un nouveau cas de double crosse aortique.
Sem.Hop.Paris, av. 1953, 29, N°.I, E.30-E.34, 9 fig.
- NUBOER J.F.
L'arc aortique double.
J. Thor. Surg. août 1951, 22, N° 2, 208-215, 8 fig.
- PATTINSON J.N., GRAINGER R.G.
La coudure congénitale de la crosse aortique.
Brit. Heart. J. oct. 1959, 21, N°.4, 555-561, 8 fig. (Bibliogr.)

PAUL R.N.

New anomalie of aorta; left aortic arch with right descending aorta.
J. Pédiatr. 1948, 32, 19-29.

POLIAKOVA M.M.

Les variations de disposition de l'arc aortique et de ses branches principales chez l'homme.
Khirurgia (Moscou), 1957, N° 5, 149-151, 1 fig. (Bibliogr.)

POTTS W., GIBSON S., ROTHWELL K.

Arc aortique double : compte rendu de 2 cas.
Arch. Surg. août 1948, 57, N° 2, 227-233, 5 fig.

QUIE P.G., NOVICK R., ADAMS Jr. P., ANDERSON R.C., VARCO R.L.

L'interruption congénitale de la crosse aortique.
J. of Ped. , janv. 1959, 54, N° 1, 87-92 (Bibliogr.)

QUINN J.W., PASSATO E.P. Jr., SIRAK H.D.

Hypoplasie tubulaire d'une crosse aortique droite persistante traitée chirurgicalement.
J. Thor. Cardiovasc. Surg. mai 1960, 39, N° 5, 649-653, 5 fig.
Bibliogr.

RIKER W.L.

Anomalies of the aortic arch and their treatment.
Pediatrics clinics of North America, 1954, feb. p.181.

ROBERTS W.C., MORROW A.G., BRAUNDMALD E.

Interruption complète de l'arc aortique.
Circulation, juil. 1962, 26, N° 1, 39-59, II fig. (Bibliogr.)

ROGERS H.M., WILCOX A.Y. Jr. REILLY L.E., EDWARDS J.E.

Un cas d'anneau vasculaire congénital avec survie jusqu'à 62 ans.
Am. Heart J. août 1960, 60, N° 2, 281-285.

ROGET J., BEAUDOING A. , BERNARD Y.

Un cas de double arc aortique chez un nouveau-né. Intervention.
Guérison.
Pédiatrie, 1961, 16, N° 3, 276-279.

ROSS R.S., Mc. KUSIC V.A.

Progrès en médecine interne : les syndromes d'arc aortique.
Arch. Int. Med. nov. 1953, 92, N° 5, 701-740, 3 fig.

ROTTHOFF G., FERBERS E.

Les anomalies de la crosse de l'aorte et leur traitement.
Zbl. Chir. 20 août 1960, 85, N° 34, 1749-1760, 7 fig. (Bibliogr.)

SENNA A.

Le syndrome de l'arc aortique.
Méd. et Hyg. 12 sept. 1962, 20, N° 561, 681-682.

- SICHELD D., WITZ H., VOEGTLIN (Mme).
Les malformations de l'aorte : crosse aortique à droite et crosse aortique double.
J. Radiol. Electrol. 1955, 36, N°.9-10, 728-731, 12 fig. (Bibliogr.)
- STECKEN A., BEYER A., ERIBO O.
Crosse de l'aorte à double courbure et forme fruste de la sténose de l'isthme aortique.
Fortschr. Geb. Röntgenstr. mars 1961, 94, N°.3, 333-345, 16 fig. (résumé français).
- STEEN R.E., DOUGLAS S.J.
Double aortic arch.
Thorax 10, 37, 1955.
- STOREY C.F., CRITTENDEN J.W.
Arc aortique : relation d'un cas avec type de fonctionnement rare d'arc double consistant en un arc antérieur droit légèrement plus grand, un arc gauche postérieur plus petit, une aorte descendante à droite et ligament artériel à gauche.
Dis. Chest. dec. 1951, t.20, N°.6, 611-629.
- SULAMAA M.
Crosse aortique double.
Acta Chir. Scand. 1956, III, N°.3, 283.
- TROFINOV Z.A.
Un cas rare de double crosse de l'aorte chez l'enfant.
Pediatria (Moscou), 1959, N°.7, 80-81.
- VALERI DE SEJIS J.
Double arc aortique incomplet.
Rev. Clin. Espan. 30 nov. 1952, 47, N°.4, 260-264, 6 fig.
- VAN DER HENST H., VAN GENABEEK A., FANNES E.
Syncope mortelle par aortographie thoracique pour atrésie tricuspide avec double arc aortique.
Acta. Cardiol. 1953, 8, N°.4, 407-416, 4 fig. Texte français.
- VIALATTE J., COTLENKO M. (Mme.), BERKMAN M., NODOT A.
Double arc aortique opéré chez un nourrisson de 9 mois.
Arch. Franc. Péd. 1960, 17, N°.5, 664-673, 8 fig. (Bibliogr.)
- VOUSSURE G., BOLLAERT A., VAN GEFFEL R., VANWIEN A.
Double crosse aortique chez un nourrisson.
Acta Cardiol. 1958, 13, N°.6, 634-650, 13 fig. (Bibliogr.)
- WELCH W.H.
Bull. Johns Hopkins Hosp. 2, 142, 1891.
- WEISMAN D., KESTEN H.
Absence d'arc aortique transverse avec malformation des septunes cardiaques : relation d'un cas simulant une affection abdominale à v chez un nouveau-né.
Am.J.Dis. Child. sept. 1948, 76, N°.3, 326-330, 2 fig.

WICHNEVSKY A.A., GALANKINE N.K., DJAGARIAN A.D., SAVTCHENKOFF I.I.
Le traitement chirurgical de l'arc aortique double.
Khirourguia (Moscou) 1956, N°.4, 56-62, 5 fig.

WILSON J., MARKIN J.
Aortic arch and cardiac anomalies in the offspring of vitamine A
deficient rats, correlated with simular human anomalies.
J. Pediatr. 5, 708-725, 1950.

ZUHDI M.N., LYONS H.A.
Etude angiocardigraphique d'un cas de crosse aortique double sans
symptome.
Ann.J.Med. juin 1955, 18, N°.6, 1022-1025, 6 fig. (Bibliogr.)

TABLE des MATIERES

NOS OBSERVATIONS	2
I - HISTORIQUE	7
II - RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	9
III - ETIOLOGIE	II
IV - DESCRIPTION ANATOMIQUE	12
V - LA CLINIQUE	17
VI - LE DIAGNOSTIC POSITIF	21
VII - LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	26
VIII - LE TRAITEMENT	29
IX - LES RESULTATS	34
- CONCLUSIONS	35
- BIBLIOGRAPHIE	37
